

1973

N° 6

Françoise DEVIMES RUHAUT

Ancien Externe des Hôpitaux

LE SYNDROME DE
ROKITANSKY
KUSTER - HAUSER

à propos de 3 observations

01 MARS 1973

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

1973

Françoise DEVIMES RUHAUT

Ancien Externe des Hôpitaux

**LE SYNDROME DE
ROKITANSKY
KUSTER - HAUSER**

à propos de 3 observations

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue devant le JURY

Présidé par	:	M. le Professeur	M. VITSE
	:	M. le Professeur agrégé	J. Ch. BOULANGER
les Juges	:	M. le Professeur agrégé	HOANG - NGOC - MINH
	:	M ^{me} le Professeur agrégé	C. VENDRELY



A mon Mari

A Eric, mon Fils

A la mémoire de ma Chère Maman

dont l'absence se fait si cruellement
sentir.

Sa vie faite de courage et d'honnêteté
sera toujours pour moi un exemple.

A mon Père

Tu m'as toujours beaucoup aidée.

Puisses-tu trouver en ce travail le
témoignage de ma profonde affection.

A mes Soeurs, Beaux-Frères et Belle-Soeur

A mes Neveux Fabrice, Jérôme, Frank

A mes Beaux-Parents

A tous mes Amis

A mon Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur Michel VITSE

Professeur de Clinique Obstétricale et Gynécologique
Gynécologue - Accoucheur des Hôpitaux

Vous m'avez donné le goût de la
gynécologie - obstétrique.

Vous m'avez acceptée avec bienveillance
dans votre service où j'ai pu bénéficier
de votre sens clinique et de la clarté
de votre enseignement.

Vous avez fait preuve de beaucoup de
patience à mon égard, j'espère ne pas
trop vous décevoir.

Soyez assuré de ma reconnaissance et
de mon profond respect.

A mes Juges

Monsieur le Professeur agrégé Jean-Charles BOULANGER

Gynécologue - Accoucheur des Hôpitaux

J'ai bénéficié de vos conseils éclairés
tout au long de la réalisation de ce
travail.

Très amicalement, je vous prie d'accepter
mes remerciements.

Monsieur le Professeur agrégé HOANG NGOC MINH

Agrégé de Gynécologie - Obstétrique

Maître de Conférences agrégé associé en Anatomie -
Pathologie

Vous m'avez proposé votre aide dans des
circonstances pénibles.

Vous m'avez guidée dans la réalisation
de ce travail.

Soyez assuré de ma respectueuse gratitude.

Madame le Professeur agrégé C. VENDRELY

Maître de Conférences Agrégé

Biologiste des Hôpitaux

Vous avez accepté avec beaucoup de
gentillesse de siéger parmi mes juges.

Je vous en remercie très respectueusement.

Aux Chefs de Cliniques - Assistants de la Clinique
de Gynécologie Obstétrique

Monsieur le Docteur Y. BOUCHEZ

Monsieur le Docteur H. DUFERMONT

Monsieur le Docteur A. MANELA

A Madame le Docteur HOANG NGOC MINH

Diplômée de Gynécologie Médicale

A mes camarades du certificat d'études spéciales de
Gynécologie - Obstétrique

Mademoiselle le Docteur BENAY

Monsieur le Docteur B. LEMAY

Monsieur le Docteur SAINT GREGOIRE

Mademoiselle P. BOUDOU

Monsieur J.C. MARZEC

Monsieur P. VERHOEST

Au Personnel de la Maternité

A Monsieur le Docteur L. SILBERBERG

Ancien Assistant - Chef de Clinique

Chef de Service de la Maternité de Soissons

A Monsieur le Docteur NGUYEN - PHU - THANH

HISTORIQUE

Malformation majeure de l'appareil génital féminin, le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER est une entité anatomo - clinique connue depuis longtemps à l'étranger.

Les premières descriptions d'absence congénitale de vagin datent d'AVICENNE (980 - 1037) et d'ALBUCASSIS (1013 - 1100).

En 1572, REALDUS COLOMBUS en fait la première description en relatant le cas d'une femme sans vagin ni organes génitaux internes.

DUPUYTREN en 1817 aurait créé chirurgicalement un néo - vagin dans un cas d'aplasie vaginale.

A ces quelques publications sporadiques fait suite une étape anatomo-pathologique avec Charles Auguste Joseph MAYER. Il publie les deux premiers cas à BONN en 1829. Il donne à cette curieuse malformation le nom " d'uterus bipartitus ", mettant ainsi l'accent sur la prééminence de la malformation utérine.

ROKITANSKY, en 1838, en fait la véritable première description anatomique.

VON WINCKEL, en 1899, donne au syndrome une appellation plus détaillée mais parfois inexacte : " uterus bicornis rudimentarius solidus partim excavatus cum vagina solida ".

Parallèlement, des descriptions anatomo-cliniques paraissent surtout dans la littérature allemande : GRADENWITZ, STRAUCH, GLAESER, MONDINI, JACKSON.

En 1910, KUSTER reprend l'étude du syndrome à l'occasion d'un cas personnel et l'intitule : " uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida ".

D'autres publications paraissent alors et mettent l'accent sur le problème thérapeutique : WARTHON 1928, BURIAN et OSTRAIL 1931, BALDWIN - MORI, SCHUBERT.

HAUSER, en 1958, fait une revue de la littérature, à la lumière de 21 cas réunis par lui-même à Bâle et par SCHREINER à Zurich. Il donne à cet ensemble de malformations l'intitulé encore admis aujourd'hui : " cornes utérines rudimentaires non canaliculées avec aplasie vaginale " ou " syndrome de MAYER - ROKITANSKY - KUSTER ". Cette étude complète a valu à HAUSER le droit légitime d'ajouter son nom au syndrome.

BLOCH de Lausanne apporte une contribution thérapeutique et met au point une technique chirurgicale originale de création d'un néo-vagin.

Il faut attendre 1961 pour que paraisse, grâce à MULLER, la première communication de langue française lors du XIX^{ème} congrès de la Fédération Française de Gynécologie à Nancy.

Les XXII^{èmes} assises françaises de Gynécologie de Strasbourg en 1964 consacrent une large place à l'étude complète du syndrome.

Dès lors, les observations se multiplient puis se diversifient en s'éloignant parfois de la définition princeps de HAUSER.

Ces dernières années, les études cliniques et étiopatho -
géniques laissent la place d'honneur aux problèmes thérapeutiques
posés par la création d'un néo-vagin.

On assiste alors à une efflorescence de techniques
chirurgicales proposées par de nombreux auteurs qui y attachent
leurs noms.

Ces méthodes viennent battre en brèche la méthode non
opératoire de FRANCK (1938).

WARTHON (1928) crée une cavité vaginale par dissection
de la cloison intervésicorectale et en maintient la béance et
la profondeur par le port d'un mandrin en matière plastique.

Ces néo-vagins sont jugés de mauvaise qualité par leur
tendance à se rétrécir puis à se combler.

Vint alors l'ère des greffes de peau avec THIERSCH,
KIRSCHNER et WAGNER.

Les résultats obtenus sont encore insuffisants d'où
l'essai des transplantations viscérales.

Les premières furent réalisées avec l'intestin grêle
par BALDWIN, méthode modifiée par COSTANTINI, PICOT et surtout
MORI.

Le sigmoïde est utilisé par BOLDE et RUGE avec la même
technique.

SCHUBERT se sert du rectum selon une méthode compliquée
et non dénuée de risques pour des résultats aléatoires.

Aucune méthode chirurgicale ne permet une cure complète

de la malformation. Le but recherché est donc de permettre à ces femmes une vie sexuelle satisfaisante.

Toutes ces méthodes, en cas d'échec, font courir un risque vital aux patientes, risque qui paraît inadapté au résultat souhaité.

Beaucoup d'auteurs contemporains estiment, avec MALINAS, que " la malformation étant compatible avec la vie, toute intervention présentant des risques léthaux inacceptables devra être rejetée ".

Ils réfutent les transplantations intestinales pour revenir aux interventions chirurgicales simples et dénuées de risques.

DEFINITION - FREQUENCY

L'intitulé du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER

"Cornes utérines rudimentaires non canaliculées avec aplasie vaginale" équivaut à une définition.

Il implique :

- une malformation utérine symétrique où l'utérus est réduit à deux cornes rudimentaires pleines.
- une aplasie vaginale qu'elle soit complète ou partielle.
- une intégrité anatomique et fonctionnelle des trompes et des ovaires.

Les publications de MULLER firent connaître cet ensemble de malformations aux auteurs français, ce qui explique le nombre de cas publiés en France depuis 1964.

D'autre part, les explorations endoscopiques font maintenant partie du bilan d'une aménorrhée primaire ou complètent celui d'une malformation du bas appareil génital.

Elles permettent ainsi d'individualiser le syndrome de ROKITANSKY parmi les absences congénitales de vagin.

La fréquence du syndrome de ROKITANSKY est toutefois difficile à préciser.

Les auteurs anglo-saxons ne l'isolent pas des agénésies vaginales.

Or nous savons que le syndrome de ROKITANSKY est l'étiologie la plus fréquente des agénésies vaginales ;

l'absence totale de vagin associée à un utérus sus-jacent normal est exceptionnelle.

Pour MULLER (41), le syndrome de ROKITANSKY dans sa forme complète, bilatérale et symétrique, représente 90 % des étiologies des aménorrhées primaires malformatives de la femme adulte harmonieusement développées ; le testicule féminisant est en cause dans 9 % des cas et l'aplasie isolée du vagin avec utérus normal dans 1 % des cas.

Pour GAUTIER (19) ce syndrome reste une malformation rare de l'appareil génital féminin, il atteindrait une femme sur 20 000.

Toutefois, ces chiffres nous paraissent suffisamment éloquents pour rechercher, de principe, cet ensemble de malformations chez toute jeune fille harmonieusement développée et consultant pour une aménorrhée primaire isolée.

Le diagnostic doit être rapidement posé avec certitude, ceci évite l'instauration de thérapeutiques hormonales inefficaces voire dangereuses et bien des déceptions.

EMBRYOLOGIE

Pour pouvoir comprendre les malformations des organes génitaux, en particulier le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER, il est nécessaire de faire, non seulement un rappel de l'embryologie du tractus génital, mais aussi de l'appareil urinaire ; en effet des rapports étroits unissent les structures primitives urinaires et génitales expliquant la coexistence des anomalies de l'un et de l'autre système.

I APPAREIL URINAIRE

L'appareil urinaire, dans son ensemble, dérive du mésoblaste intermédiaire situé entre le mésoblaste somitique et la lame latérale.

Son évolution s'accomplit dans le sens crânio-caudal, par étapes chronologiques successives.

Le rein définitif ou métanéphros est précédé par deux formations transitoires :

- le pronéphros, simple esquisse qui disparaît rapidement.
- le mésonephros, qui atteint un complet développement mais régresse en majeure partie, ses reliquats étant incorporés dans l'appareil excréteur génital.

Ces trois ébauches se succèdent non seulement dans le temps mais aussi dans l'espace, à partir de la longue bande du cordon néphrogène qui se différencie progressivement de la région cervicale à la région caudale.

A/ Le PRONEPHROS

L'évolution du pronéphros se fait de l'extrémité crâniale vers l'extrémité caudale.

Il est constitué de 7 à 10 tubules rudimentaires, la réunion de leurs extrémités externes forme l'amorce du canal collecteur qui continuera à progresser pour son propre compte vers le cloaque.

Cette évolution réalisée, le pronéphros dégénère et disparaît totalement ne laissant aucun vestige.

Selon la conception actuelle, le mésonéphros édifierait lui-même son canal collecteur : le canal de WOLFF.

B/ Le MESONEPHROS ou corps de WOLFF

Le mésonéphros passe par différents stades d'évolution à partir de la quatrième semaine ; il aboutit à la formation des tubules qui s'ouvrent dans le canal collecteur préexistant ou non, le canal de WOLFF.

Le corps de WOLFF apparaît comme une masse très saillante dans la cavité péritonéale.

Sur son bord antéro-externe et rattaché par le méso uro-génital, se trouve le cordon uro-génital contenant les canaux de WOLFF et de MULLER.

Sa face antéro-interne est occupée par l'ébauche gonadique. Celle-ci est reliée par le méso de la gonade.

La régression du corps de WOLFF commence vers la fin du deuxième mois.

Les tubules mésonéphrotiques en regard de la gonade seront annexés par elle et intégrés dans les voies excrétrices génitales.

Parallèlement et dès le début du deuxième mois, le blastème néphrogène entre dans sa phase active de différenciation pour donner naissance à la partie sécrétrice du rein.

Le diverticule urétéral, né au début du deuxième mois de l'extrémité inférieure du canal de WOLFF, donne naissance à l'ensemble du système excréteur du rein.

Ainsi, dès le troisième mois, le rein foetal a presque acquis une disposition anatomique et une architecture histologique identiques à celles du rein adulte.

Il acquiert sa position définitive, les hiles orientés en avant, dès la neuvième semaine.

C/ REGRESSION DES CANAUX DE WOLFF

Lors de la régression du mésonéphros et de la différenciation de la gonade, le canal de WOLFF perd sa caractéristique de canal urinaire.

Chez la femme, il régresse dans sa quasi-totalité, seuls persistent quelques vestiges sans intérêts dans la présente étude.

D/ Le SINUS URO-GENITAL

A l'extrémité caudale de l'embryon, existe une cavité entoblastique ; à sa partie supérieure débouchent l'intestin primitif et l'allantoïde : le cloaque.

Sur les côtés de sa paroi dorsale viennent déboucher les canaux de WOLFF.

L'éperon périnéal vient rapidement le cloisonner.

La cavité cloacale se trouve alors divisée en deux parties, l'antérieure forme le sinus uro-génital - le sinus uro-génital est divisé en deux zones par rapport au plan d'ouverture des deux canaux de WOLFF : la zone sus-jacente est urinaire, la zone sous-jacente est génitale.

La portion inférieure de la zone urinaire donne chez la femme l'urèthre dans sa totalité.

II APPAREIL GENITAL FEMININ

A/ Formation des ovaires

L'ébauche gonadique apparaît au cours de la quatrième semaine, elle se développe à la face antéro-interne du corps de WOLFF. Elle entre rapidement au contact du mésonéphros.

La gonade indifférenciée est reliée au canal de WOLFF par l'intermédiaire des cordons sexuels.

Dès la régression du canal de WOLFF et de la différenciation de la gonade en ovaire, le canal de WOLFF régresse.

Le véritable canal vecteur de la gonade différenciée dans le sens féminin est le canal de MULLER.

B/ Formation des canaux de MULLER (fig. I)

Les canaux de MULLER se forment sur l'embryon de 10 mm à partir d'une invagination de l'épithélium coelomique en regard et en dehors de l'extrémité crâniale de chacun des canaux de WOLFF.

Il se constitue un bourgeon épithélial plein qui s'enfonce dans le mésenchyme et progresse en direction caudale longeant en dehors le canal de WOLFF. Le bourgeon se creuse en même temps qu'il progresse et devient un canal ouvert en haut dans la cavité coelomique.

Au pôle inférieur du corps de WOLFF, le canal de MULLER passe devant le canal de WOLFF et le longe désormais en dedans. C'est à ce moment que les rapports entre les deux canaux sont les plus étroits.

Du fait de l'importance de ces rapports, GRUENWALD a pensé que le canal de MULLER pouvait être une division du canal de WOLFF. Puis le canal de MULLER s'infléchit vers la ligne médiane et rencontre son homologue du côté opposé, auquel il s'accôle en "canons de fusil". Une fusion s'opère à la partie terminale de leur trajet. Il en résulte un petit canal impair et médian qui vient buter, sans s'ouvrir, à la face postérieure du sinus uro-

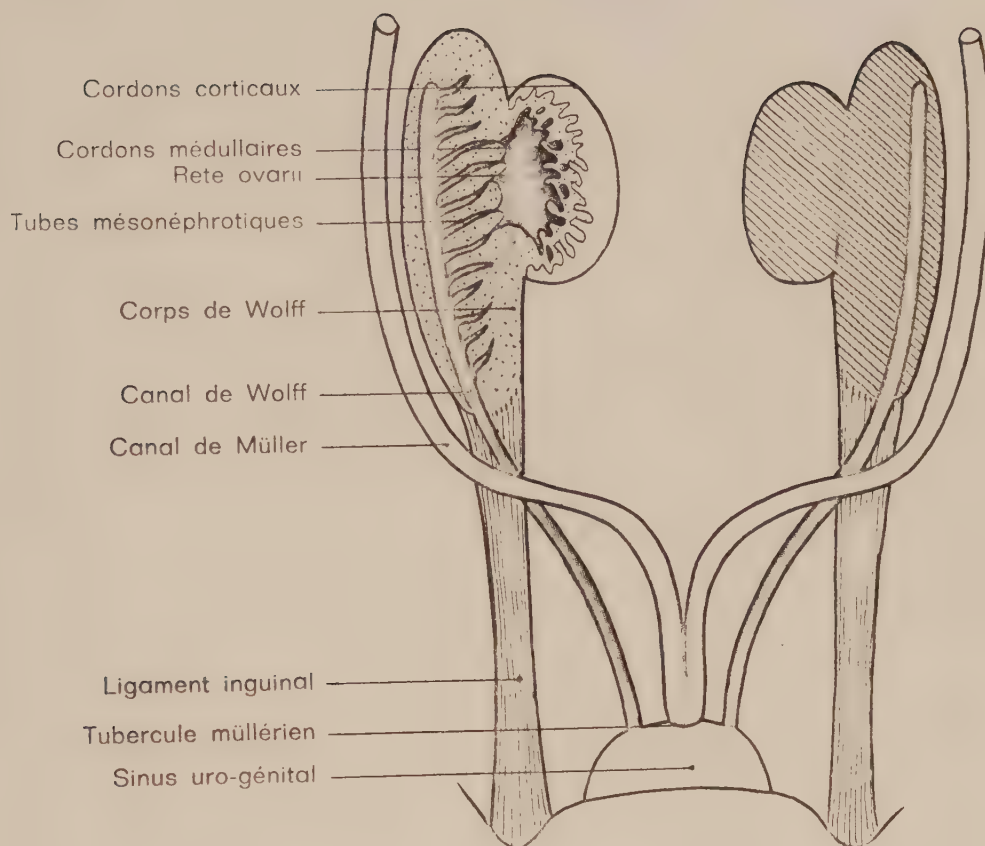


Fig. I :

L'APPAREIL EXCRETEUR URO-VAGINAL

INDIFFERENCIE (7^e semaine)

génital et y détermine la saillie du tubercule de MULLER, entre les orifices des deux canaux de WOLFF.

C/ Différenciation des voies génitales féminines

a) l'utérus (fig. 2)

Vers la huitième semaine, le segment inférieur du canal de MULLER, au-dessous du croisement avec le ligament inguinal, fusionne avec son homologue opposé pour former le canal utéro-vaginal, impair et médian. Cette fusion commence en bas et progresse jusqu'à la future corne utérine. La cloison médiane disparaît à la fin du troisième mois.

La partie supérieure du canal utéro-vaginal fournira l'épithélium de la muqueuse utérine. La musculature ou myomètre se différenciera à partir de la gaine conjonctive résultant de la fusion des deux cordons urogénitaux.

b) les trompes (fig. 3)

Le segment de chaque canal de MULLER, situé au-dessus du croisement ligament inguinal - cordon uro-génital, devient la trompe utérine.

L'orifice supérieur du canal de MULLER ouvert dans la cavité péritonéale devient le pavillon de la trompe.

La trompe subit un déplacement en bas et en dehors et devient horizontale.

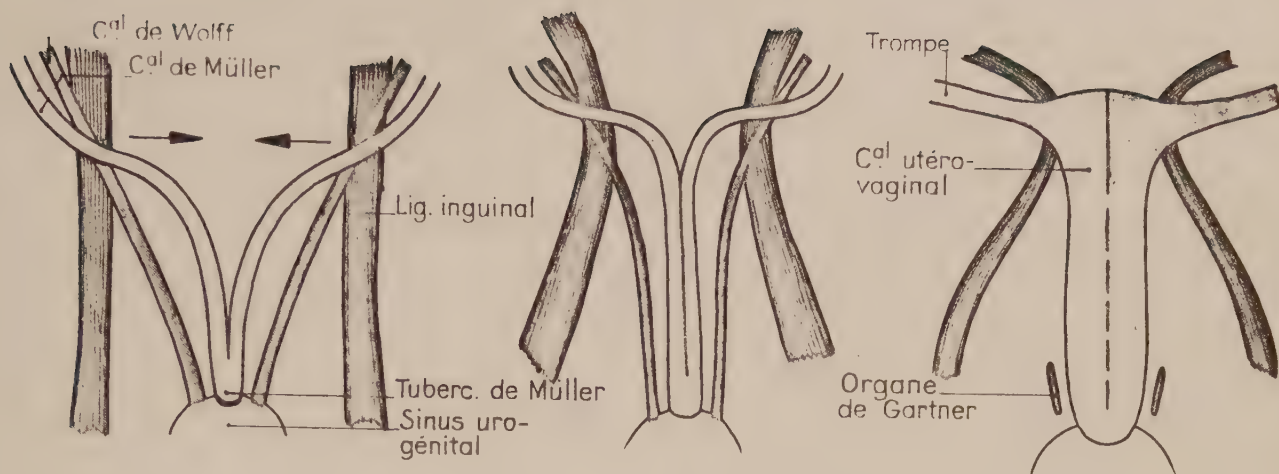


Fig. 2 :

FORMATION DE L'UTERUS.

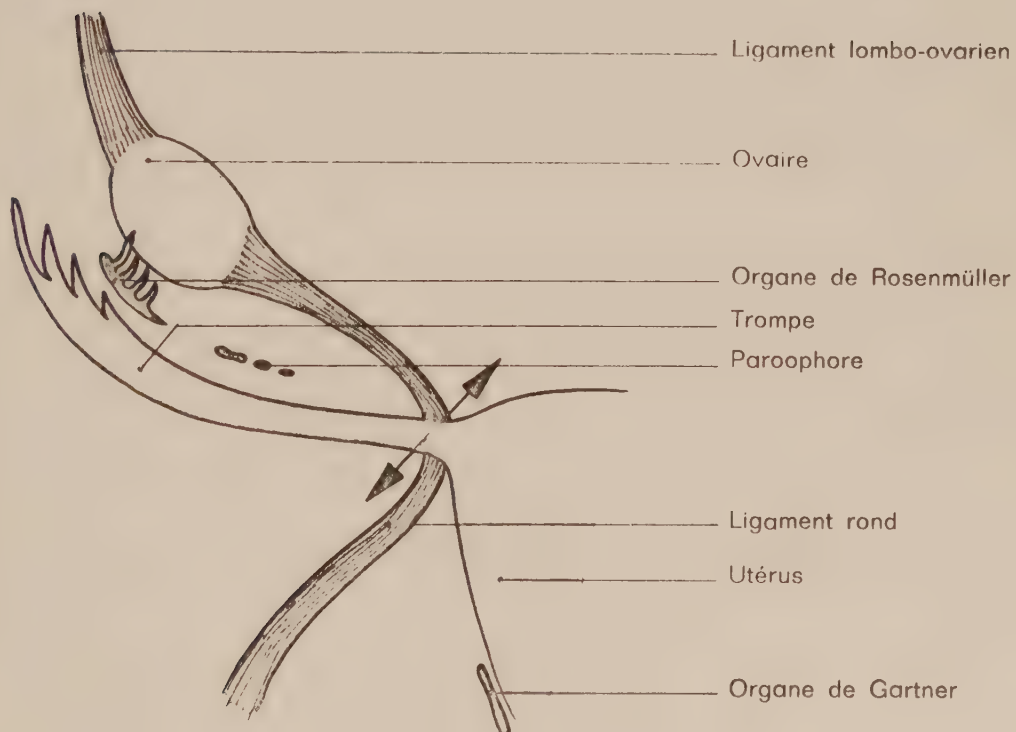


Fig. 3 :

FORMATION DE LA TROMPE.

c) le vagin (fig. 4)

- L'extrémité borgne du canal utéro-vaginal primitif bute à la face postérieure du sinus uro-génital et forme à ce niveau le tubercule de MULLER. (a)

- Le tubercule de MULLER s'épaissit et éloigne temporairement la cavité utérine du sinus uro-génital. (b)

- La paroi postérieure du sinus uro-génital s'épaissit en regard du tubercule et forme, avec lui, la lame épithéliale vaginale. Celle-ci émet à sa partie supérieure une évagination circulaire, entourant le pôle inférieur du canal utérin. (c)

- La perméabilisation de la lame vaginale prolonge vers le bas le canal utérin et forme le vagin. (d)

- Cet évidemment dessine, autour du col utérin, les culs-de-sacs vaginaux. (e)

D'après cette théorie, les quatre cinquièmes supérieurs du vagin sont d'origine mésoblastique (à partir des canaux de MULLER) et le cinquième inférieur, d'origine entoblastique (à partir du sinus uro-génital).

Pour d'autres, le vagin dérive dans sa totalité des canaux de MULLER.

d) les organes génitaux externes

L'évolution des organes génitaux externes, comme celle

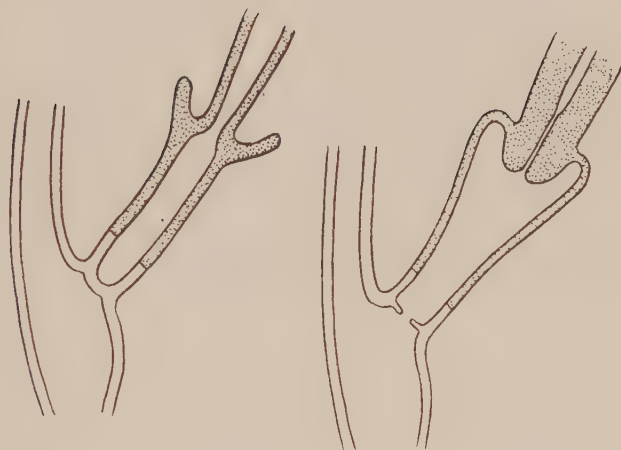
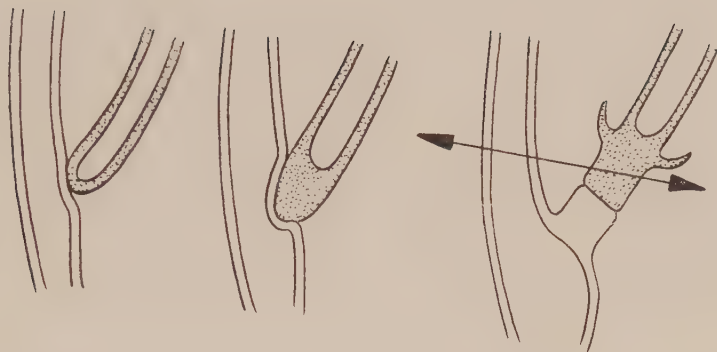


Fig. 4 :

FORMATION DU VAGIN.

de la gonade et de ses voies vectrices, débute par un stade indifférencié.

Elle est marquée par l'apparition de deux ébauches :

- l'une médiane : le tubercule génital.
- deux latérales : les bourrelets génitaux.

Au début du troisième mois commence l'orientation dans le sens féminin.

Le tubercule génital s'allonge et devient le clitoris.

La partie inférieure du sinus uro-génital s'accroît dans le sens antéro-postérieur, en constituant le vestibule. Elle reste ouverte et ses bords ou lèvres se soulèvent en deux petits replis latéraux : les petites lèvres.

Dans la profondeur du vestibule, on trouve d'avant en arrière : l'orifice urétral puis l'orifice vaginal partiellement rétréci par l'hymen.

Les bourrelets génitaux se développeront chacun pour leur propre compte et constitueront les grandes lèvres.

Deux notions essentielles se dégagent du rappel embryologique de l'appareil uro-génital :

I) L'une chronologique

- L'organogénèse des voies urinaires et génitales ne

coïncide dans le temps que de la sixième à la neuvième semaine où s'effectuent, de bas en haut, l'ascension des reins et de haut en bas, la progression des canaux de MULLER vers le sinus uro-génital.

- D'autre part on peut schématiser ainsi la chronologie de la différenciation sexuelle. (fig. 5)

Vers le 45^{ème} jour de la vie embryonnaire, la progonade jusque là indifférenciée, se voit colonisée par les gonocytes primaires. Suivant la migration de ces éléments vers la médullaire ou vers la corticale, la progonade se différencie en testicule ou en ovaire. Cette migration dirigée et cette différenciation gonadique sont sous la dépendance du sexe chromosomique.

Entre les 50^{ème} et 60^{ème} jours de la vie intra-utérine se fait la différenciation gonadophorique et la gonade différenciée est l'élément déterminant de cette orientation. La présence des ovaires ou l'absence de toute gonade entraîne la régression des canaux de WOLFF et la persistance des canaux de MULLER qui vont former l'utérus, les trompes et la partie haute du vagin.

A l'opposé, la présence de testicules foetaux fonctionnels entraîne la régression des canaux de MULLER (par sécrétion d'inhibine ?) et le développement des canaux de WOLFF par sécrétion d'androgènes ou de substances à action androgénique. Enfin au cours du quatrième mois, s'effectue la différenciation

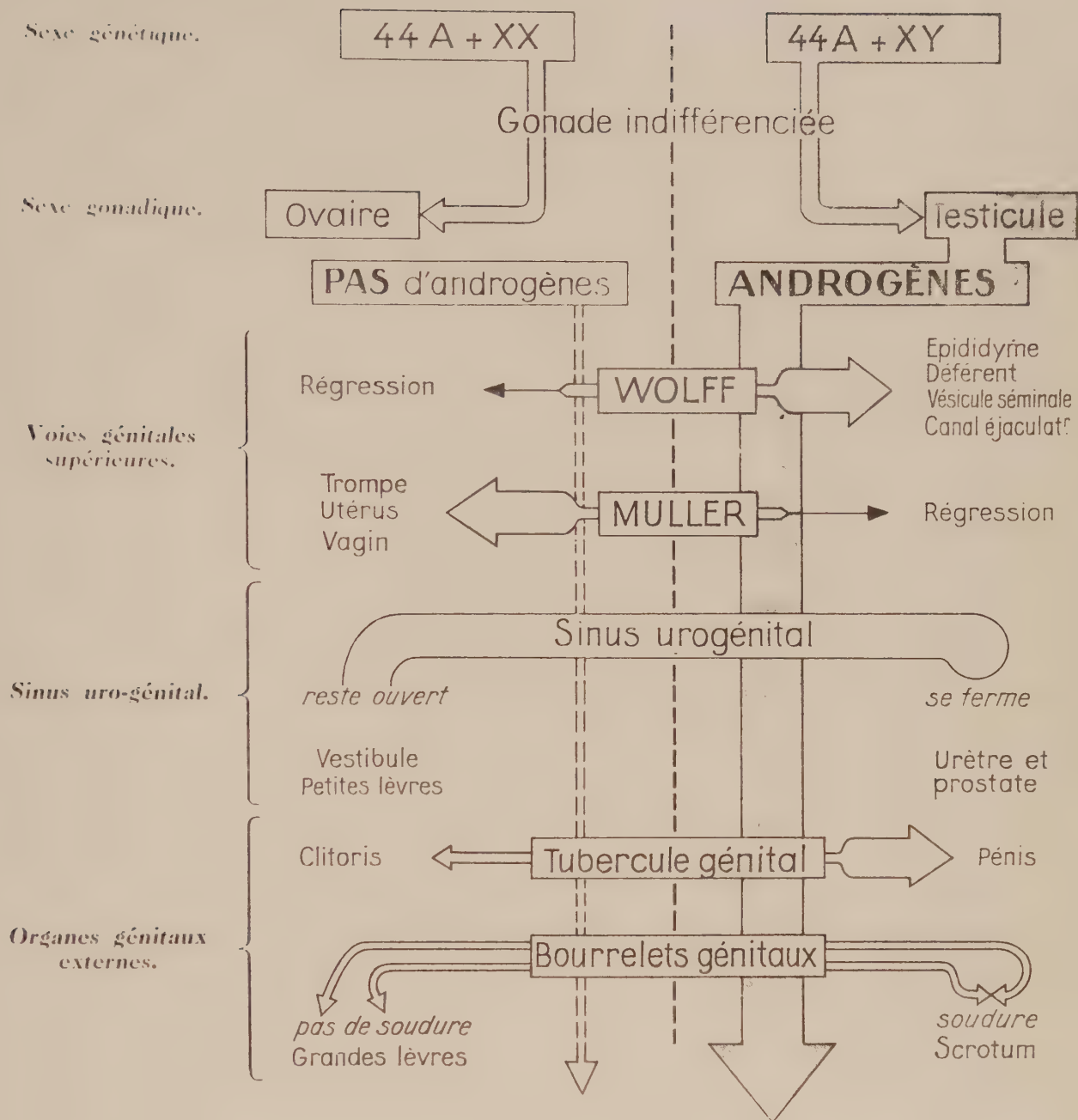


Fig. 5 :

DIFFERENCIATION SEXUELLE.

du sinus uro-génital sous l'influence des hormones gonadiques. Elle se fait dans le sens féminin en présence de gonades féminines ou en cas d'agénésie gonadique.

Ainsi donc, ce qui caractérise la différenciation sexuelle au début de l'organogénèse des gonades et des organes somatiques associés à la fonction de reproduction, c'est l'existence d'une dualité morphologique, d'une bipotentialité de la gonade et des caractères ambisexuels somatiques.

2) L'autre topographique

Les canaux de WOLFF et de MULLER contractent entre eux des rapports très étroits dans les tiers supérieur et inférieur de leur parcours commun, qui va de la région pronéphrotique au sinus uro-génital ; ils sont beaucoup plus lâches au niveau du tiers moyen qui correspond à l'étape utérine.

Ce rappel embryologique nous explique comment peuvent se réaliser toutes les malformations congénitales de l'utérus. L'arrêt de développement des canaux de MULLER peut se faire à différents niveaux :

- Le dernier stade de la formation utérine est la résorption de bas en haut de la cloison sus-isthmique. L'absence de résorption de cette cloison nous donnera le groupe de malformations correspondant aux utérus communicants.

- Avant ce stade, il peut se produire un défaut de

résorption, total ou partiel, de la cloison d'accolement des deux canaux de MULLER et nous aurons alors des utérus cloisonnés.

- Si le trouble de l'embryogénèse est encore plus précoce, entre la dixième et la douzième semaine, au moment où les quatre canaux de WOLFF et de MULLER sont disposés dans un même plan frontal et constituent le cordon génital, nous obtenons l'en - semble des utérus bicornes uni ou bicervicaux.

- Enfin un arrêt du développement des canaux de MULLER dès les premiers stades de l'embryogénèse nous donnera différentes malformations rassemblées dans le groupe des agénésies utérines.

Toutes les possibilités sont représentées sur la figure n° 6.

Cette agénésie utérine peut être unilatérale (3^{ème} schéma)

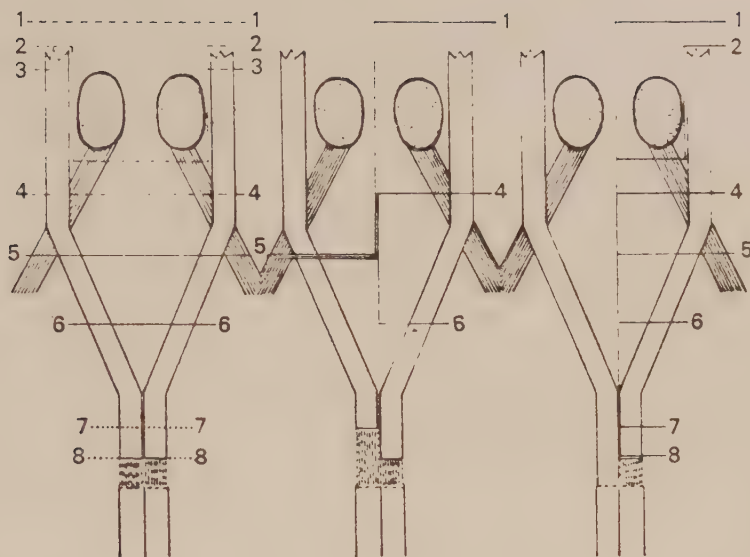
- incomplète : c'est l'utérus pseudo-unicorne

- complète : c'est l'utérus unicorne vrai dont l'anomalie controlatérale est souvent un héli-syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER. Cette forme est une variété embryologique qu'il faut envisager mais nous verrons que, pour des raisons cliniques, il est critiquable de l'envisager dans le cadre du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Cette agénésie peut être bilatérale (premier schéma).

De nombreux niveaux théoriques d'arrêt de développement des canaux de MULLER sont possibles :

- niveau I : agénésie gonado-mullérienne totale bila -



Variétés
symétriques

Variétés
asymétriques

Variétés
unilatérales

Fig. 6 : SCHEMA DES NIVEAUX D'ARRET DE DEVELOPPEMENT
DES DIVERSES VARIETES D'AGENESIES MULLERIENNES.

Variétés symétriques :

- en traits pleins : éventualités existant chez la femme adulte
- en traits discontinus : éventualités ne se voyant que chez le nouveau-né féminin décédé d'agénésie rénale bilatérale
- en pointillé : éventualités ne s'observant pratiquement jamais

Variétés asymétriques et unilatérales :

- ne sont indiquées en traits pleins que les éventualités ayant été constatées chez des femmes adultes.

térale avec agénésie des deux reins. Cette malformation est incompatible avec la vie.

- niveaux 2 - 3 - 4 : agénésies partielles bilatérales et symétriques : présence de deux ovaires seuls ou associés à des ébauches tubaires.

- niveaux 6 - 7 - 8 : ces malformations sont exceptionnellement rencontrées.

- le niveau 5 représente le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER qui fait seul l'objet de notre étude.

Des formes asymétriques sont décrites, elles sont représentées sur le deuxième schéma de la figure 6.

Deux ont été observées chez la femme adulte. Elles associent :

- d'un côté un hémi-syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

- de l'autre côté :

. soit une agénésie gonado-mullérienne totale avec agénésie rénale homolatérale (niveau I).

. soit un ovaire normal, une trompe plus ou moins bien développée mais sans ébauche de corne utérine. Une aplasie rénale est fréquemment associée (niveau 4).

Le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER est donc défini comme étant une malformation utéro-vaginale bilatérale et symétrique avec :

- une agénésie partielle de l'utérus remplacée par deux nodules pleins correspondant à deux cornes utérines rudimentaires non canaliculées, reliés par un repli paritonéal et surmontés d'une trompe et d'un ovaire sans anomalies.

- une aplasie vaginale.

- des organes génitaux externes sans ambiguïtés. Ceci est parfaitement logique puisque l'orientation féminine du sinus uro-génital est induite par la présence des ovaires. Cette malformation résulte d'un arrêt de développement des canaux de MULLER, à un moment précis de leur progression vers le sinus uro-génital.

Cet arrêt doit intéresser simultanément les deux canaux de MULLER juste après le moment où, après avoir parcouru verticalement le premier tiers de leur trajet, ils s'incurvent en dedans et croisent en même temps le ligament inguinal et le canal de WOLFF avant de se rejoindre sur la ligne médiane.

Des anomalies de l'appareil urinaire sont concomitantes aux malformations génitales des syndromes typiques et asymétriques de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Les trois principales sont :

- l'ectopie rénale et surtout pelvienne.

- l'anomalie de rotation.

- l'agénésie ou l'aplasie rénale.

Ces anomalies rénales sont expliquées par la promiscuité des canaux de WOLFF et de MULLER.

DELLENBACH et MULLER (43), à partir des travaux expérimentaux de GRUENWALD et des corrélations effectuées à partir des différents types de malformations des organes génitaux internes, ont élaboré une "loi d'interdépendance des systèmes mullérien et wolffien" : dans leur partie supérieure, jusqu'au croisement avec les ligaments inguinaux, les canaux de WOLFF et de MULLER sont étroitement liés et cheminent parallèlement de haut en bas ; toute cause tératogène locale interrompant la progression des canaux de WOLFF provoque quelques semaines plus tard l'arrêt du développement crânio-caudal des canaux de MULLER.

Par contre, après le croisement des ligaments inguinaux et jusqu'à leur rapprochement dans le cordon génital, les deux systèmes possèdent une relative indépendance mutuelle.

Lorsqu'il existe une aplasie génitale symétrique sans aplasie rénale, l'impact du processus tératogène ne peut-être que sur la portion des canaux de MULLER jouissant de cette indépendance et celle-ci correspond au corps utérin.

Cependant cette "loi" est en défaut dans les formes marginales du syndrome précédemment décrites.

L'ectopie pelvienne ou l'anomalie de rotation d'un rein as -

sociées au syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER peuvent être dues au blocage simultané de la progression des canaux de MULLER et de l'ascension du ou des reins définitifs au cours de la septième ou huitième semaine.

L'agénésie rénale ne peut être due à un processus concomitant à l'arrêt du développement des canaux de MULLER car ces deux phénomènes ne peuvent avoir lieu que dans le courant de la cinquième semaine pour le premier et au cours de la septième ou huitième semaine pour le second.

C'est pourquoi GRUENWALD démontre, après de nombreuses expériences qu'à la suite de l'interruption de la progression du canal de WOLFF à un niveau quelconque il se produit :

- la non formation de l'uretère puis la dégénérescence secondaire du rein (aplasie rénale).

- et quelques semaines plus tard, l'arrêt du canal de MULLER homologue exactement au même niveau.

Ceci explique dans quelles conditions se réalisent les diverses associations d'agénésies mullériennes totales ou partielles avec absence du rein et de l'uretère.

Pour MULLER (41) la corne utérine rudimentaire non canaliculée est l'anomalie la plus souvent associée à toutes les catégories de malformations mullériennes symétriques, asymétriques ou unilatérales ; elle représente "l'anomalie-clé" des malformations résultant de l'arrêt de développement des canaux de MULLER.

Les malformations rénales majeures se retrouvent avec un maximum de fréquence dans les formes qui ne comportent aucune ébauche de corne utérine.

Nous avons eu la chance d'observer trois cas de syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER à la clinique de gynécologie - obstétrique du centre hospitalier d'Amiens. Ces observations font l'objet de notre présente étude.

OBSERVATIONS

O B S E R V A T I O N N° I
 = = = = =

Mademoiselle L... Roselyne, 19 ans, nous est adressée pour bilan d'une aménorrhée primaire.

- Antécédents

L'étude des antécédents familiaux et personnels ne nous montre rien de particulier.

Elle a une sœur de 15 ans, qui a présenté une puberté normale et est réglée depuis deux ans.

Le développement pubertaire de cette jeune fille s'est effectué normalement vers l'âge de 13 ans, mais il existe une aménorrhée primaire avec des douleurs hypogastriques rythmées réalisant un molimen cataménial.

- Examen somatique

Le morphotype est parfaitement féminin comme en témoigne le morphogramme de DECOURT et DOUMIC.

Les pilosités axillaire et pubienne sont normales, les seins sont bien développés.

- Examen gynécologique

Le méat urétral est médian.

Les grandes et petites lèvres sont normales et on identifie, bordé de franges hyménéales un petit récessus vaginal borgne de 1 cm 5 de profondeur.

Au toucher rectal, on ne perçoit ni corps, ni col utérin mais on sent nettement deux formations linéaires fibreuses d'origine commune. Les ovaires ne sont pas perçus.

- Exploration hormonale

FSH	+ à 25, - à 50 unités souris
LH	40 unités internationales
I7 cétostéroïdes	2,3 mg / 24 heures
Phénolstéroïdes	35 γ / 24 heures
Prégnandiol	1 mg / 24 heures

Les frottis vestibulaires ne montrent que la présence de cellules malpighiennes peu différenciées.

- Exploration anatomique

La Coelioscopie permet de découvrir les anomalies caractéristiques du syndrome de ROKITANSKY :

. L'utérus est absent ; à sa place on distingue à peine un petit repli transversal. La situation des éléments annexiels est très latérale dans un pelvis qui paraît un peu oblong.

. Les anomalies annexielles sont légèrement asymétriques à droite, on distingue une ébauche de ligament rond venant

converger, avec une trompe subnormale, en un petit nodule évoquant une corne utérine rudimentaire ; l'ovaire est normal, bosselé. A l'union du tiers inférieur et du tiers moyen du bord libre ovarien, on distingue une petite cicatrice fonctionnelle récente.

à gauche : la formation tubaire est relativement atrophique. Il n'existe pas de nodule pouvant faire évoquer une corne utérine. On ne voit pas de ligament rond. L'ovaire gauche est plus difficile à explorer. Mobilisé avec le palpateur, il apparaît bosselé, de volume subnormal, sans aspect fonctionnel récent.

- Exploration radiologique

- . L'urographie intra-veineuse est normale.
- . Le squelette ne présente aucune anomalie.

- Etude génétique

- . La chromatine sexuelle est positive.
- . Le caryotype, à partir d'une culture de leucocytes, est à 46 chromosomes avec une formule X X, sans anomalies chromosomiques décelables.

Conclusions : Il s'agit d'une forme légèrement asymétrique du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER puisqu'à gauche il n'existe qu'une formation tubaire atrophique et il n'y a pas de corne utérine rudimentaire visible.

Ce syndrome est découvert à l'occasion du bilan d'une aménorrhée primaire, les autres anomalies anatomiques sont les mêmes que celles décrites dans la forme typique.

Cette jeune fille est prévenue avec beaucoup de psychologie de sa malformation et de la stérilité définitive qui en découle et est informée de la possibilité de création d'un néo-vagin au moment du mariage.

O B S E R V A T I O N N° 2

= = = = =

Mademoiselle P... Nicole, âgée de 18 ans, nous est adressée par un hôpital périphérique.

Elle y était hospitalisée pour défloration chirurgicale car elle présentait une aménorrhée primaire associée à une " imperforation hyménéale "

Le chirurgien réalise alors une incision transversale d'un centimètre de longueur, à mi-distance de l'orifice uréthral et de la commissure vulvaire postérieure.

Après avoir disséqué sur 1cm5 de profondeur, il est surpris de ne pas trouver de cavité vaginale et nous l'adresse pour bilan.

- Antécédents

Les antécédents familiaux et personnels ne nous apprenent rien de particulier.

Le développement pubertaire s'est effectué normalement vers l'âge de 13 ans mais sans apparition des menstruations.

- Examen somatique

Les caractères sexuels secondaires sont normaux. Les

pilosités axillaire et pubienne sont cotées A₃, P₃. Les seins sont bien développés.

Par contre, si le développement staturo-pondéral est harmonieux, il existe :

- . au niveau du visage, un rétrognathisme très marqué réalisant un " profil d'oiseau ".
- . un cubitus valgus.
- . et aux deux pieds, une clinodactylie du quatrième orteil sur le troisième.

- Examen gynécologique

Il objective une absence totale de vagin.

La vulve est horizontale, le méat urétral médian.

Le toucher rectal ne met pas en évidence d'utérus.

Les annexes sont perçues, l'ovaire droit est facilement accessible et semble de taille normale, l'ovaire gauche est perçu à bout de doigt.

- Exploration hormonale

Elle montre un fonctionnement ovarien insuffisant mais il est difficile de savoir si les dosages sont effectués en première ou deuxième partie de cycle du fait de l'absence du repère clinique qu'est la menstruation.

LH	IO Unités internationales
I7 cétostéroïdes	
(Androstérone	
(+	3,95 mg / 24 heures
(Etiocholanolone	
(DHEA	1,30 mg / 24 heures
(II oxy - I7 céto	1,95 mg / 24 heures
Phénolstéroïdes	I7 γ / 24 heures
Prégnandiol	0,3 mg / 24 heures

- Exploration anatomique

La Coelioscopie permet de visualiser des anomalies importantes.

. Les ovaires sont de taille, de situation et de morphologie normales. Ils sont fonctionnels, évoquant même parfois une structure scléro-kystique.

Un corps jaune récent est visible au niveau du tiers inférieur du bord postérieur de l'ovaire droit.

. Les trompes sont normales et il existe, au niveau des pavillons, des kystes de l'hydatide pédiculée. Elles sont suivies jusqu'à leur jonction avec ce qui habituellement représentent les ligaments utéro-ovariens. Au niveau de cette jonction existe, de chaque côté, un petit renflement ; ceux-ci sont reliés par un épaississement en V de structure fibreuse.

- Exploration radiologique

- . L'urographie intra-veineuse est normale.
- . La radiographie du squelette ne montre qu'une brièveté des deux 4^{èmes} métatarsiens.

- Etude génétique

- . La chromatine sexuelle est positive.
- . Le caryotype est normal 44, XX.

Conclusions :

Les anomalies génitales sont caractéristiques du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER - MULLER.

Avec beaucoup de psychologie, la patiente est informée de sa malformation avec l'aménorrhée et la stérilité définitives qu'elle implique.

La possibilité de création d'un néo-vagin lui est expliquée.

Deux ans plus tard, Mademoiselle P... désire se marier.

Quelques rapports sexuels furent tentés sans succès.

La création chirurgicale d'un néo-vagin par simple clivage intervésicorectal est donc décidée.

En voici le compte rendu opératoire (Professeur VITSE) :

" Incision transversale à deux centimètres sous l'urèthre.

Dissection intervésicorectale aux ciseaux mousses. Au fur et à mesure que l'on progresse, on réalise une traction de part et d'autre de la cavité ainsi créée qui permet de mettre en tension des tractus fibreux intervésicorectaux qui sont sectionnés de proche en proche, ce qui facilite la progression.

On dissèque ainsi de façon à obtenir une cavité d'environ 11 cm de profondeur.

Mise en place d'un mandrin en acrylique de 12 cm entouré de biogaze et maintenu par un bandage en T. "

Le mandrin est laissé en place de façon permanente et des dilatations à la bougie de HEGAR n° 30 sont effectuées deux fois par jour ainsi que des soins locaux au mercurochrome.

Dix jours après l'intervention, l'épidermisation s'amorce au niveau de la jonction vulvo-vaginale, le reste du néo-vagin examiné au spéculum offre un aspect cruenté mais sa profondeur reste satisfaisante, de 10 à 11 centimètres.

Nous lui recommandons alors de porter en permanence le mandrin en acrylique sans biogaze et de réaliser elle-même, deux fois par jour, des dilatations à l'aide de la bougie de HEGAR n° 30 que nous lui confions.

Pour éviter une surinfection qui gênerait l'épithélialisation de la néo-cavité, nous lui prescrivons des injections

d'ultralevure et des ovules de mercurochrome.

Nous la revoyons de 15 jours en 15 jours - L'épithélialisation est progressive et rapide jusqu'aux deux derniers centimètres.

Six semaines après l'intervention, nous l'autorisons à avoir des rapports. Les dilatations ne sont plus nécessaires mais elle doit poursuivre le traitement antiseptique local et le port permanent du mandrin en acrylique.

Les rapports sexuels sont d'emblée satisfaisants aux dires des deux partenaires.

L'épithélialisation du fond de la néo-cavité est plus longue à s'établir.

La cicatrisation complète n'est obtenue qu'au bout de 6 mois mais elle est parfaite. La néocavité est souple et mesure 9 cm de profondeur.

Nous l'autorisons à suspendre le port du mandrin sous condition de rapports fréquents. La poursuite d'un traitement local antiseptique est conseillée un jour sur deux.

Nous l'avons revue pour la dernière fois un an après son intervention. La cavité vaginale était parfaitement souple, les rapports sexuels étaient satisfaisants. Il existait simplement une vaginite à trichomonas qui nécessita une thérapeutique adaptée.

La création de ce néo-vagin par simple clivage inter -

vésico-rectal nous a donc donné des résultats satisfaisants.

Si l'épithélialisation de fond de la néocavité fut longue à s'établir, nous n'avons jamais observé de rétrécissements, ceci avec une année de recul.

Les soins post-opératoires furent astreignants mais fort bien acceptés par notre malade.

O B S E R V A T I O N N° 3
 = = = = =

Mademoiselle M... Bernadette, 17 ans, nous est adressée pour bilan d'une aménorrhée primaire.

- Antécédents

L'étude des antécédents familiaux nous apprend que cette jeune fille a huit soeurs toutes parfaitement réglées et trois tantes qui ont des enfants mais on ignore leur développement génital.

La puberté de notre patiente s'est effectuée normalement vers l'âge de 12 ans mais il existe une aménorrhée primaire sans molimen cataménial.

- Examen somatique

Le morphotype est androïde comme en témoigne le morphogramme de DECOURT et DOUMIC.

La pilosité pubienne est normale, évaluée P 3, de même que la pilosité axillaire.

Le développement mammaire est normal.

- Examen gynécologique

La vulve est horizontale, les grandes et petites lèvres

sont normales.

Le méat urétral est médian et il n'existe aucun récessus vaginal.

Au toucher rectal, sous anesthésie générale, on ne perçoit pas d'utérus mais on peut palper deux formations très latérales et haut situées évoquant les ovaires.

- Exploration hormonale

LH	8 Unités internationales
I7 céstostéroïdes	4 mg / 24 heures
Phénolstéroïdes	6 γ / 24 heures
Prégnandiol	0,6 mg / 24 heures

- Exploration anatomique

La Coelioscopie nous révèle les anomalies typiques du syndrome, à savoir :

L'absence totale de toute formation utérine centrale, qui est remplacée par un petit relief fibreux.

Latéralement, à droite et à gauche, on trouve une trompe d'apparence normale, tant dans son aspect que dans son volume ; l'extrémité interne aboutit à un petit nodule de la taille d'une olive correspondant à une corne utérine rudimentaire, le gauche étant d'un volume légèrement supérieur au droit ; l'extrémité distale est constituée par un pavillon tout à fait normal.

Les ovaires sont en situation très latérale mais de

volume sensiblement normal.

Le fond du cul de sac de DOUGLAS est libre et sans anomalies.

- Exploration radiologique

. L'urographie intra-veineuse est subnormale : les reins sont de petit volume mais en situation et position normales, la sécrétion et l'élimination sont satisfaisantes ; il existe seulement une discrète dilatation pyélique au niveau du rein droit qui paraît avoir plus une origine inflammatoire que malformative.

. Sur la radiographie de squelette on relève quelques anomalies :

- . un spina bifida sacré
- . un raccourcissement des apophyses transverses de L 4
- . une brièveté anormale des 4^{èmes} métacarpiens.

- Etude génétique

La chromatine sexuelle est positive.

L'étude du caryotype, faite sur culture de leucocytes, montre 46 chromosomes avec une formule X X , sans anomalies décelables.

Conclusions : Il s'agit d'un syndrome typique de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER avec ses anomalies génitales classiques.

La patiente est prévenue de sa malformation et la création d'un néo-vagin est différée.

	MORPHOTYPE	CARACTERES SEXUELS 2 ^{es}	S F	DYSMORPHIES	MEAT URETHRAL	RECESSUS VAGINAL	COELIO	CARYOTYPE	RADIOLOGIE	
									Squelette	U.I.V.
O B S. N° 1	Gynoïde	P 3 A 3 S 3	molimen catamé- nial		médian	1cm5	R.K.H. typique	44, XX	Spina bifida	N
		apophyse transverse L ₄								
		4 ^e métacar- piens								
O B S. N° 2	Gynoïde	P 3 A 3 S 3		Rétrognathisme	médian	0	R.K.H. typique	44, XX	4 ^e métatar- siens	N
		Cubitus valgus								
		Clinodactylie								
O B S. N° 3	Androïde	P 3 A 3 S 3			médian	0	R.K.H. typique	44, XX		N

TABLEAU RECAPITULATIF

ETUDE . CLINIQUE

I CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Les motifs principaux de consultation sont au nombre de trois.

- Le plus fréquent est l'aménorrhée primaire.

Il s'agit souvent d'une jeune fille de 17 à 20 ans qui se présente à la consultation pour une aménorrhée primaire isolée.

L'interrogatoire retrouve une puberté morphologique et psychique qui s'est effectuée à un âge normal et suivant la chronologie habituelle.

Cette aménorrhée n'est accompagnée d'aucun signe fonctionnel évoquant une insuffisance ovarienne.

Par contre, il existe parfois des manifestations cycliques comparables à celles qui chez la femme réglée font partie du syndrome prémenstruel.

L'aménorrhée primaire est le motif de consultation de nos première et troisième observations, on la retrouve dans la majorité des observations publiées dans la littérature (3 - 4 - 15 - 26 - 28 - 35 - 47 - 50 - 52 - 59).

Cette jeune fille aménorrhéique est amenée par sa mère à la consultation souvent après avoir subi des traitements

hormonaux divers prescrits à l'aveugle, sans aucun résultat bien sûr.

- Plus rarement, c'est une femme mariée qui se présente à la consultation, invoquant une stérilité primaire.

Ce motif de consultation est classique mais il faut bien dire exceptionnel, nous en avons retrouvé un seul cas dans la littérature (obs. n° 3 de MUSSET - 47).

L'interrogatoire retrouve vite la notion d'une aménorrhée associée, qui préoccupe davantage le gynécologue.

- Fait en apparence paradoxal, l'apareunie ou la dyspareunie sont rarement des motifs de consultation. Il est vrai qu'il existe rarement une apareunie complète du fait de l'existence fréquente d'une cupule vaginale de quelques millimètres de profondeur, susceptible d'être amplifiée par la répétition des rapports sexuels.

MUSSET (47) rapporte le cas d'une jolie femme originaire de l'Océan Indien qui consulte la première fois pour la non-consommation du mariage.

LINQUETTE (28) rapporte une observation où le motif de consultation était double : aménorrhée et dyspareunie, cette malade était mariée depuis six ans.

HAUSER insiste sur la possibilité de coïts uréthraux, facilités par la fréquente situation médiovulvaire du méat uréthral et par sa dilatation conique physiologique.

- Une symptomatologie annexe peut être à l'origine de la consultation, telles les infections urinaires à répétition qui orientent vers une possible malformation urinaire associée. Une insuffisance rénale fit découvrir un cas de syndrome de ROKITANSKY à LINQUETTE (28), elle était due à une polykystose rénale.

II ANAMNESE

L'interrogatoire nous apprend l'unicité du cas dans la famille. Cependant ANGER (3) présente un cas familial où trois soeurs sont aménorrhéiques, seules les deux aînées furent explorées ; la première présentait un syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER typique, la seconde une forme asymétrique avec un seul ovaire à gauche.

Ces formes familiales sont exceptionnelles.

Les antécédents personnels et familiaux sont banals ou sans rapports avec la malformation.

On ne retrouve jamais la notion d'ingestion médicamenteuse ou toxique au cours de la gestation de la mère.

La petite enfance est toujours sans particularités.

Il faut faire préciser la date d'apparition de la puberté. Celle-ci s'effectue toujours à un âge normal avec la chronicité habituelle ; seule manque l'apparition des menstruations.

Les signes fonctionnels doivent être recherchés : molimen cataménial (29 - obs. I), douleurs pelviennes rythmées (18).

On n'observe jamais les manifestations d'une insuffisance ovarienne.

Dès l'interrogatoire on peut évoquer une aménorrhée

d'origine utérine mais rien en apparence n'évoque cette mal - formation majeure de l'appareil génital.

L'interrogatoire permet aussi de cerner le psychisme de ces malades et nous en verrons l'importance au chapitre théra - peutique.

Ces jeunes filles ou jeunes femmes jouissent d'une intelligence d'un niveau moyen. Une débilité profonde n'a jamais été observée.

Leurs goûts et leur comportement sont ceux de femmes normalement constituées. La libido est intacte et normalement orientée.

Cette étude psychique de la patiente et de son entourage nous sera fort utile pour poser les indications chirurgicales de création d'un néo-vagin ; seules les malades bien équilibrées comprendront la nécessité des soins post-opératoires toujours longs et astreignants.

III EXAMEN CLINIQUE

- L'examen général révèle une morphologie parfaitement féminine ; il s'agit même le plus souvent de jolies filles harmonieusement développées, chez lesquelles rien ne permet de soupçonner la grave anomalie génitale dont elles sont porteuses.

Le morphotype est attesté féminin par le morphogramme de DECOURT et DOUMIC. Dans notre 3^{ème} observation le morphogramme est du type androïde, nous n'en avons retrouvé aucun exemple dans la littérature française. La taille est en moyenne de 1m60. Elle est parfois moindre même inférieure à 1m50 (3 - 52).

L'existence d'une obésité tronculaire est signalée par VASSAL (52).

Il n'existe en général aucune dysmorphie comme on en rencontre dans les syndromes turnériens. Toutefois certaines ont été signalées telle une observation de SERMENT (52) : cette patiente de 1m50 présentait un pterygium coli, une brachyphalangie des pouces, des anomalies des arcades dentaires, un discret cubitus valgus. Mais la coelioscopie révélait une forme marginale du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER avec un noyau utérin médian et des anomalies gonadiques à type d'ovaires steiniens.

Notre observation n° 2 présente un rétrognathisme marqué, un cubitus valgus et une clinodactylie, associés à une forme

typique du syndrome.

La constatation de telles dysmorphies n'est pas classique ; on connaît de toute façon leur peu de spécificité, elles peuvent se rencontrer dans des dysgénésies gonadiques non turnériennes.

- Les caractères sexuels secondaires sont normaux : les seins sont bien développés, la pilosité axillaire est normale, la pilosité pubienne est de type gynofide.

- A l'inspection de la vulve, la disposition de la pilosité péri-vulvaire, les grandes et petites lèvres, le clitoris sont sans anomalies.

Seul un examen attentif permet de remarquer la situation médio-vulvaire du méat uréthral, quelque peu béant mais non incontinent.

MULLER (40) insiste sur la position centrale de l'orifice uréthral, cette particularité est, pour lui, quasi pathognomonique et doit faire évoquer le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER HAUSER.

L'hymen est souvent normal et chez la jeune fille vierge, on peut très bien méconnaître l'aplasie vaginale, si l'on se contente d'un examen superficiel.

C'est pourquoi MULLER (40) recommande vivement, en cas de suspicion d'aplasie vaginale, l'utilisation d'un hystéromètre ou d'une bougie de HEGAR n° 3 ou 4 afin de vérifier s'il

existe ou non une cavité vaginale.

- L'exploration de l'espace rétro-hyménéal faite prudemment au doigt ou à l'aide d'un hystéromètre nous révèle les anomalies vaginales.

En principe il n'existe aucune cavité vaginale, le doigt bute sur un mur plus ou moins dépressible. C'est le cas le plus fréquemment observé : 21 cas sur 30 pour JONES, 58 cas sur 61 pour MAC INDOE.

Nous avons rencontré cette agénésie vaginale 2 fois sur 3 chez des jeunes filles n'ayant jamais eu de rapports sexuels. C'est surtout dans ces cas que l'uréthre a tendance à s'ouvrir très en arrière et qu'est réalisée "une sorte d'aplasie de la moitié postérieure de la vulve" (ROBERT).

Parfois il existe une petite dépression de quelques millimètres de profondeur, susceptible de subir une certaine ampliation grâce à la répétition de rapports sexuels. Dans notre 1^{ère} observation, la cupule vaginale mesurait 15 mm de profondeur.

Parfois enfin la cavité vaginale existe, elle mesure au maximum 5 cm et se termine en cul de sac. C'est souvent le cas de femmes mariées ayant des rapports sexuels depuis plusieurs années. Celles-ci consultent alors pour une insatisfaction sexuelle ou pour une stérilité primaire.

- Le toucher rectal apporte peu de renseignements complémentaires même fait sous anesthésie générale dans le

même temps que l'examen endoscopique.

Il nous confirme l'absence de formation utérine médiane.

Les cornes utérines sont rarement palpables.

Les annexes sont parfois perçues, le plus souvent en position très latérale et à bout de doigt.

Elles sont en principe de volume normal.

Il est enfin utile d'examiner les régions inguinocrurales qui peuvent être le siège de hernies. Si celles-ci sont le plus souvent banales, elles peuvent exceptionnellement contenir des ovaires prolabés (25).

Cet examen clinique suffit à évoquer le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Des examens paracliniques sont toutefois nécessaires à l'affirmation du diagnostic.

L'un est indispensable, c'est l'exploration de la cavité péritonéale, les autres renseignent sur le fonctionnement ovarien et l'association d'éventuelles malformations.

ETUDE PARACLINIQUE

I EXPLORATION RADIOLOGIQUE

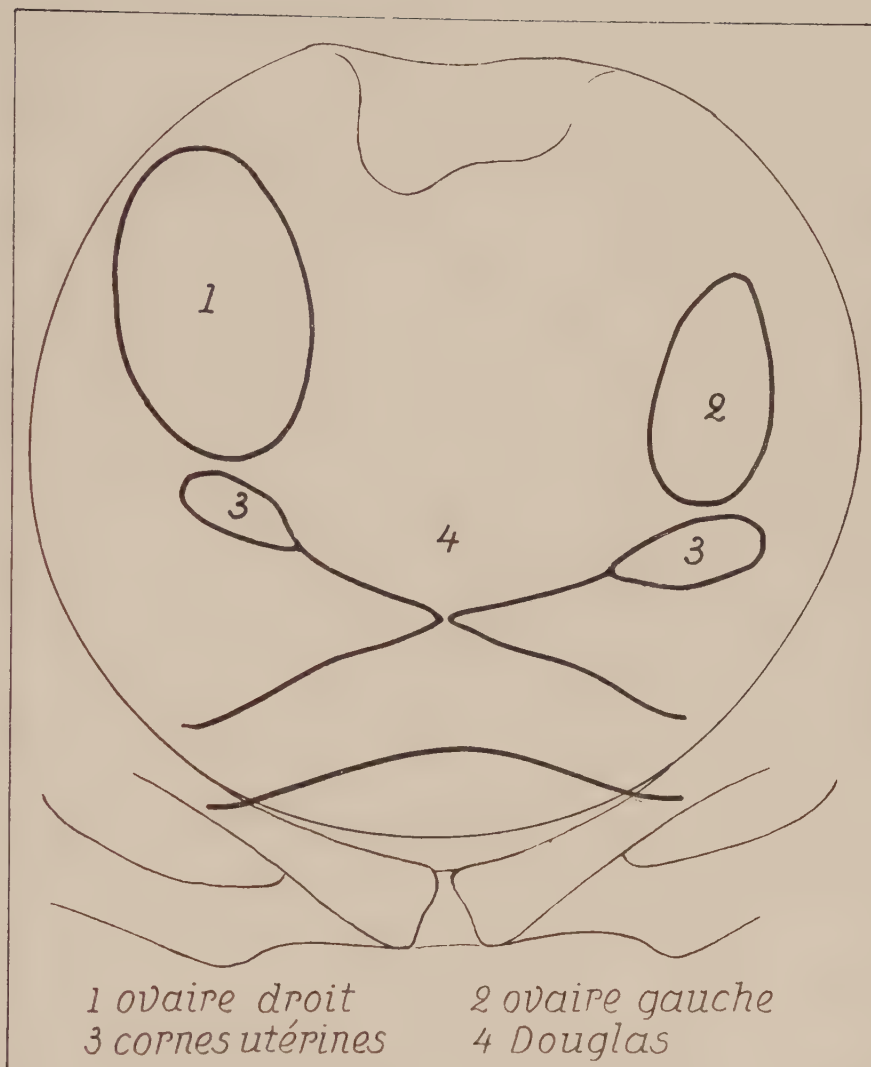
- Il n'est pas possible ici de pratiquer une hystéro - salpingographie qui est considérée comme l'examen radiologique de choix pour le dépistage des autres malformations utérines.

- VANDEKERCKHOVE (58) la remplace par la pneumopelvigraphi en profitant du pneumopéritoine créé pour la coelioscopie. Pour cet auteur belge, elle permet d'obtenir des images radiogra - phiques des vues laparoscopiques ultérieures et une vue d'ensembl du tractus génital, celle-ci peut parfois faire défaut lors d'un examen laparoscopique même techniquement bien exécuté.

Parmi les 110 pneumopelvigraphies réalisées de 1958 à 1963 dans le service de gynécologie de l'université de GAND, 11 cas de malformations génitales graves ont été décelées dont 1 cas de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER typique.

Le schéma ci-contre leur est emprunté, il représente les images obtenues par cette méthode radiologique.

Cette méthode radiologique n'est pas encore d'utilisation courante, elle ne peut remplacer l'exploration intrapéritonéale par la coelioscopie.



SYNDROME DE ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER

II COELIOSCOPIE

La laparotomie exploratrice fut longtemps le seul moyen de détection des anomalies du tractus génital interne. Celui-ci était difficile à proposer à une jeune femme présentant une aménorrhée primaire sans aucune gêne fonctionnelle. De nombreux néo-vagins furent ainsi créés en l'absence de diagnostic précis des malformations associées.

PALMER fut le pionnier de l'endoscopie gynécologique en France et l'intérêt de la coelioscopie dans l'étude des malformations de l'appareil génital féminin n'est plus à démontrer.

Le diagnostic du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER ne peut être posé avec certitude que par l'étude coelioscopique.

L'aspect intra-abdominal est absolument caractéristique et ne peut prêter à aucune confusion.

La coelioscopie va nous permettre de faire une étude analytique des différentes anomalies des organes génitaux internes.

A/ L'utérus

L'utérus est absent, à sa place on visualise, tendu

transversalement à travers l'espace rétrovésical, un repli péritonéal que BLOCH appelle "ligament large médian".

Celui-ci s'étend d'une corne utérine à l'autre.

Il existe en effet deux cornes utérines se présentant comme deux petits bourrelets musculaires de la taille d'un gros pois à celui d'une cerise.

Elles ont grossièrement la forme d'une virgule ; l'extrémité inférieure se dirige vers la ligne médiane ; la partie renflée reçoit la trompe au milieu, le ligament rond en avant et le ligament utéro-ovarien en arrière.

Dans la description classique du syndrome, ces cornes utérines rudimentaires ne sont pas canaliculées, c'est-à-dire qu'il n'existe aucune ébauche de cavité.

Pourtant VON WINCKEL en 1899 avait appelé ce syndrome : "uterus bicornis rudimentarius solidus partim excavatus cum vagina solida" ; il avait donc observé plusieurs cas avec cornes utérines canaliculées.

HAUSER en rapporte un cas, avec des cavités non tapissées d'endomètre.

ROKITANSKY (1838) et MAYER (1823) publièrent des cas tout à fait comparables.

Récemment COLETTE (15) LINQUETTE (28) SERMENT (52) en publièrent des exemples.

Pour MULLER (41), les formes avec cornes utérines canaliculées sont l'exception.

Bien sûr, l'existence de ces "mini-cavités utérines" ne peut être affirmée qu'à l'ouverture des pièces opératoires. Or l'ablation des cornes utérines n'a aucune raison d'être systématique et ne peut être envisagée qu'à l'occasion d'une pathologie associée.

La coelioscopie, moyen actuel principal de diagnostic, ne nous donne que l'aspect extérieur de ces cornes utérines rudimentaires. Ainsi un certain nombre de formes canaliculées peuvent peut-être passer inaperçues. Pourtant leur existence pourrait être suspectée lors de la coelioscopie par l'observation de faits inhabituels, tel le cas d'ULLMEYER, unique dans la littérature moderne, qui relate l'existence de deux hémato-salpinx avec hématométrie dans chacun des deux héli-utérus rudimentaires.

La présence de foyers endométriosiques peut en être aussi une preuve, la résorption de la desquamation menstruelle se faisant in situ ou dans le péritoine par reflux tubaire. Cependant, ces cavités ne sont pas toujours tapissées d'un endomètre fonctionnel. En ce cas, la présence des éventuelles cavités est muette.

Pour LINQUETTE (28), la muqueuse qui recouvre ces cavités est de type endométrial et peut répondre aux incitations hormonales par des modifications tissulaires comparables à celles observées dans un utérus normal.

Les modifications histologiques observées peuvent aussi être

dissociées par trouble incomplet de la réceptivité.

Parfois l'endomètre est indifférent aux incitations hormonales par ailleurs correctes.

Il pourrait donc exister des formes transitoires entre : les cornes utérines pleines à l'extrémité de trompes cependant normales et les cornes assez volumineuses canaliculées et tapissées d'un endomètre fonctionnel ou non, sans qu'il y ait jamais de formation cervicale.

Ces cornes utérines rudimentaires peuvent enfin être le siège de fibromyomes (4 - 33).

B/ Les trompes

Les trompes sont en principe respectées dans le syndrome typique de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Leur développement anatomique est normal.

Elles sont le plus souvent perméables et leur étude histologique ne montre aucune anomalie notable.

Elles sont tapissées d'une muqueuse normale mais elles furent peu étudiées à ce propos.

Certains auteurs les signalent hypoplasiques, réduites à un mince cordon fibreux de longueur variable (3). Les pavillons

sont toujours normaux même lorsque les trompes sont filiformes.

C/ Les ligaments ronds et utéro-ovariens

Les ligaments ronds et les ligaments utéro-ovariens sont présents.

Seul ANHEIM (4) cite trois cas de KUSTER où les ligaments ronds n'existaient pas.

Dans notre première observation, le ligament rond n'est pas visible à gauche.

D/ Le ligament large

Toutes les observations mentionnent un repli péritonéal transversal rétro-vésical appelé par BLOCH "ligament large médian".

Il contient les deux cornes utérines et leurs annexes.

Les deux cornes utérines rudimentaires sont fréquemment reliées entre elles par un épaissement, souvent qualifié de fibreux, et en forme de V.

E/ Les ovaires

Les ovaires peuvent avoir une situation pelvienne normale. Elle est plus souvent haute, au-dessus de la ligne innominée (25 - 30 - 53), parfois très latérale en direction du canal inguinal, exceptionnellement dans une hernie inguinale (4 - 30).

Les ovaires sont souvent normaux et fonctionnels comme l'attestent leur forme, leur volume et la présence de corps jaune ou de cicatrices ovulatoires.

Tel est le cas de deux de nos observations.

Ils sont parfois porteurs d'affections et de dystrophies :

- . endométriiose kystique (50).
- . kyste ovarien mucoïde (35), séreux (35 - 33).

Ces kystes sont spontanés. Ils peuvent par contre être la conséquence de traitement intempestif par les gonadotrophines comme dans les observations rapportées par DALSACE, ROBERT et DE GROUCHY.

- . les états micropolykystiques sont souvent rencontrés à des degrés divers, ils seraient présents dans 50 % des cas.

Il est fréquent de trouver sur au moins un ovaire un ou plusieurs kystes du volume d'une cerise.

- . Au maximum ils offrent un aspect "steinien" : ils

sont blanc-nacré, lisses, sans cicatrice de corps jaune visible.

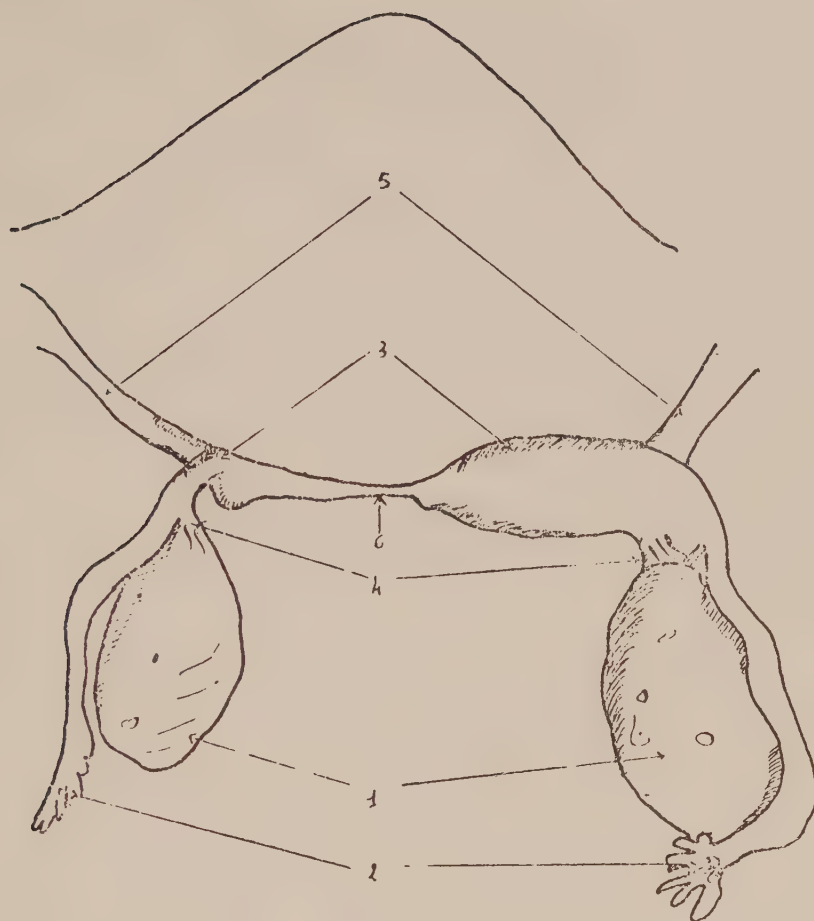
Mais souvent les éliminations hormonales ne concordent pas avec le syndrome de STEIN - LEVENTHAL tel qu'on le décrit actuellement.

Seule l'observation de MORIN (35) évoque fortement l'association au syndrome de STEIN - LEVENTHAL.

Il reste cependant classique de qualifier ces ovaires de fonctionnels, ovulant à peu près normalement.

Les biopsies ovariennes percoelioscopiques sont maintenant de pratique courante ; elles permettent une étude histologique précise, et nous donneront peut-être ultérieurement des critères anatomo-pathologiques indiscutables des dystrophies ovariennes considérées.

L'exploration endocrinienne doit compléter le bilan du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER ainsi affirmé par la coelioscopie ; elle nous apporte des éléments supplémentaires pour affirmer un bon fonctionnement ovarien.



Aspect coelioscopique du syndrome de ROKITANSKY KUSTER HAUSER

1. Ovaires ; 2. Trompes ; 3. Cornes utérines rudimentaires ;
 4. Ligaments utéro-ovariens ; 5. Ligaments ronds ; 6. Tractus
 fibreux sous péritonéal.

III EXPLORATION ENDOCRINIENNE

Peu d'observations publiées dans la littérature sont étudiées sur le plan hormonal.

Classiquement le fonctionnement ovarien est normal, et bien sûr le taux de FSH est normalement compris entre 5 et 25 US. (C'est le cas de notre première observation).

La courbe thermique est biphasique, les taux d'élimination des phénolstéroïdes et du prégnandiol sont dans les limites de la normale. Ils sont toujours difficiles à interpréter du fait de l'absence du repère clinique qu'est la menstruation.

Certains signalent une hyperandrogénie d'origine ovarienne avec des taux d'androstérone et d'étiocholanolone un peu trop élevés lors de l'épreuve de stimulation-freinage (35).

Cette hyperandrogénie est associée à des ovaires d'aspect steinien (35).

La coelioscopie visualise le plus souvent des ovaires de taille et de consistance normales, avec la présence de corps jaunes ou de cicatrices d'ovulation. Ceci confirme un bon fonctionnement ovarien. Il est décrit toutefois des dystrophies ovariennes donnant naissance à des ovaires micropolykystiques, à des ovaires steiniens au maximum, ce qui prouverait un certain dysfonction -

nement.

Toutefois ces dystrophies ovariennes ne sont pas particulières au syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER, elles surviennent avec la même fréquence chez des femmes indemnes de toute mal - formation utéro-vaginale.

La muqueuse vaginale reflète mal l'imprégnation hormonale.

En effet les modifications cycliques de la muqueuse vaginale, quand elle existe, ne sont pas non plus toujours faciles à interpréter en dehors du repère clinique qu'est la menstruation. Pour certains, la muqueuse de l'infundibulum vaginal est sensible aux incitations hormonales.

Pour LINQUETTE (28) elle y serait peu sensible et il dit retrouver ce fait à plusieurs reprises dans la littérature. Les études histologiques sont en fait rarement signalées.

IV ETUDE DES ANOMALIES ASSOCIEES

Certaines particularités sont remarquées lors de l'examen clinique : ptérigium coli ; cubitus valgus ; rétrognathisme (obs. n° 2).

D'autres nécessitent des examens paracliniques et surtout radiologiques.

I/ Les malformations de l'arbre urinaire

L'urographie intra-veineuse doit faire partie du bilan systématique en raison de la fréquence des anomalies associées. Les malformations majeures de l'appareil urinaire, telle une agénésie rénale unilatérale sont exceptionnelles. En cas de rein muet, signalons l'intérêt de la cystoscopie pour différencier l'aplasie de l'agénésie.

Toutefois HAUSER sur ses 20 cas, note deux fois l'absence d'un rein, ce qui permet de conclure que si l'agénésie unilatérale du haut appareil urinaire n'est pas fréquente, elle l'est certainement davantage que dans un lot témoin de femmes normales. MULLER rapporte le cas d'un nouveau-né féminin mort des suites d'une absence bilatérale des reins et qui présentait la malformation typique du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Ces anomalies majeures sont exceptionnelles et n'entrent pas dans la description classique de la malformation utéro-vaginale. La duplicité urétérale est plus fréquemment rapportée, elle n'est pas non plus caractéristique du syndrome et se retrouve presque dans la même proportion chez les femmes normales. Les malrotations, les ectopies rénales et surtout les reins pelviens sont souvent retrouvés. Les malformations urinaires mineures seraient associées au syndrome dans 10 à 15 % des cas (48).

2/ Les anomalies osseuses

La radiographie de squelette révèle quelques anomalies principalement rachidiennes :

- . rachischisis de C₅ à D₃ (29).
- . anomalies vertébrales de D₃ à L₅ avec L₂ en diabolo, spina bifida D₁₂ et plusieurs héli-vertèbres décalées (3).
- . anomalies interapophysaires (30).
- . sacralisation de L₅ (12 - 9).
- . syndrome de KLIPPEL FEIL (25).

Ces anomalies affectent volontiers la moitié inférieure de la colonne rachidienne sans être caractéristique du syndrome. Ce bilan radiologique nous a permis de découvrir deux anomalies

non encore mentionnées :

- . un raccourcissement des apophyses transverses de L₄.
- . un raccourcissement des quatrièmes métacarpiens ou signe d'ARCHIBALD, plus volontiers rencontré dans le syndrome de TURNER.

3/ D'autres anomalies somatiques ont été rapportées

- . LEDUC (25) observe une syndactylie et un situs inversus dans deux cas de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.
- . HAUSER (20) mentionne une douzième côte hypoplasique, un anévrisme de l'aorte, une rotation incomplète du méso-colon.
- . WHARTON (cité par LINQUETTE 28) note un situs inversus du colon.
- . VANDEKERCKHOVE (58) a observé une malformation cardiaque congénitale.
- . Nous avons constaté (obs. n° 2) un rétrognathisme marqué et un cubitus valgus. Ces dysmorphies n'ont pas à notre connaissance, été signalées dans un cas typique du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Cette liste d'anomalies associées n'est pas exhaustive, le résultat du bilan radiologique osseux n'étant pas mentionné dans toutes les observations publiées.

V ETUDE GENETIQUE

Il est habituel de dire que le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER dans sa forme complète, s'accompagne d'une chromatine sexuelle positive et d'un caryotype normal 44, X X sans anomalies décelables.

Pourtant, depuis que les généticiens chiffrent le pourcentage de cellules à chromatine sexuelle positive, des taux inférieurs à la normale ont été souvent rapportés (5 - 25 - 28 - 41 - 52).

Des anomalies gonosomiques sont relevées, toutes à type de mosaïque mais elles correspondent à des formes atypiques qui s'éloignent notablement de la description classique du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Dans la forme bilatérale symétrique, le caryotype est toujours 44 A + X X, sans anomalies décelables du moins par nos moyens d'étude actuels.

Tel est le cas de nos trois observations.

FORMES ANATOMO - CLINIQUES

I LES FORMES MARGINALES

La forme typique est bien stéréotypée tant par sa symptomatologie fonctionnelle que par ses anomalies anatomiques. Quelques variantes peuvent se rencontrer mais elles ne modifient en rien le tableau clinique et ses conséquences. Ces formes marginales sont incluses dans le cadre nosologique du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

a) Nous avons vu les différents degrés possibles de l'aplasie vaginale. Elle peut être complète et le vagin est remplacé par une cupule dépressible de quelques millimètres de profondeur.

Une cavité vaginale de 5 cm de profondeur ne change rien au pronostic mais nous verrons son importance au chapitre des indications thérapeutiques.

b) Il existe des particularités diverses au niveau des cornes utérines rudimentaires. Elles peuvent être absentes à l'extrémité des trompes normales (28 - 50).

Il peut exister une seule corne utérine rudimentaire comme dans notre première observation.

Plusieurs cas dont ceux de WEILL (62) et VASSAL (59) font

mention d'un nodule utérin médian où aboutissent les trompes. Enfin nous ne reviendrons pas sur les différents degrés de perméation des cornes utérines rudimentaires que l'on peut rencontrer.

Toutes ces particularités ne modifient en rien le diagnostic, le pronostic et la conduite à tenir thérapeutique.

II LES FORMES UNILATERALES OU ASYMETRIQUES

Certains auteurs incluent dans le cadre du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER, les formes asymétriques.

Deux éventualités extrêmes sont possibles :

a) Association d'un héli-syndrome de ROKITANSKY et d'une absence complète de tout élément gonadique et mullérien controlatéral.

Cette forme ne change rien au tableau clinique mais on observe

fréquemment une agénésie rénale du même côté.

b) Plus discutables sont les formes associant un hémis-
syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER à un utérus unicorne.
Cette malformation comporte un hémis-utérus plongeant dans un
hémis-vagin normal et perméable.

Cet utérus unicorne est souvent asymptomatique, de ce fait le
diagnostic n'est pas toujours posé.

Il n'existe pas d'aménorrhée primaire, pas de dyspareunie
l'hémis-vagin étant parfaitement habitable, et la stérilité est
exceptionnelle, les avortements et les accouchements prématurés
ne sont pas la règle.

L'hystérosalpingographie révèle aisément l'aspect caractéris-
tique de l'utérus unicorne mais ce n'est que l'exploration
intrapéritonéale qui permet d'apprécier l'anomalie contralaté-
rale.

La pratique devenue courante de l'hystérosalpingographie couplée
à la coelioscopie dans le diagnostic exact des malformations de
l'appareil génital féminin, a permis la découverte de ces formes
asymétriques.

En fait ces formes particulières ne se présentent pas du tout
comme le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER habituellement
décrit, elles ne sont qu'une découverte coelioscopique. La
présence de l'hémis-syndrome n'a aucune conséquence pathologique ;
toutefois une grossesse ectopique est possible par migration
contralatérale d'un oeuf fécondé. Ceci est une exception, il est

bon de prévenir la malade de ce risque éventuel. Une grossesse pourrait même se développer dans la corne utérine rudimentaire canaliculée.

Ces hémi-syndromes de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER sont rendus asymptomatiques par la prééminence fonctionnelle de l'utérus unicorne controlatéral.

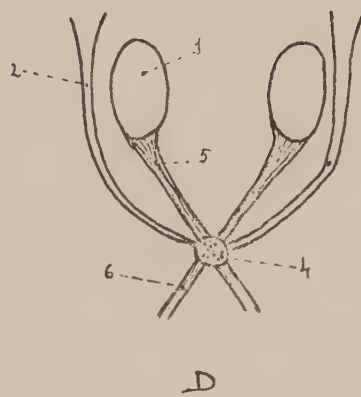
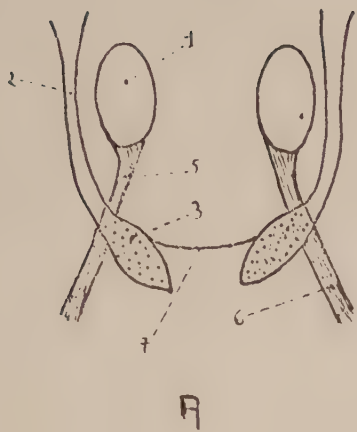
Les problèmes qu'ils posent sont donc très particuliers.

Pour ces raisons, nous pensons que ces formes unilatérales ne doivent pas entrer dans le cadre nosologique du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

c) A côté de ces deux formes extrêmes, on peut imaginer toute une série de cas transitoires où il existerait :

- . un ovaire mais sans élément mullérien.
- . un ovaire et une trompe plus ou moins complète mais sans la moindre ébauche de corne utérine.

Dans tous ces cas, le rein manque le plus souvent du côté de la malformation la plus grave et la plus précoce. C'est dire l'intérêt de l'urographie intra-veineuse dans le bilan et parfois même le diagnostic de ces malformations génito-urinaires.



Les formes anatomiques des organes génitaux internes dans
le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER :

1. Ovaires ; 2. Trompes ; 3. Cornes utérines rudimentaires ;
4. Nodule "utérin" médian ; 5. Ligament utéro-ovarien ;
6. Ligaments ronds ; 7. Tractus fibreux unissant les deux cornes
ou les deux trompes.

A - Forme typique.

B.- Absence de cornes utérines à l'extrémité des
ébauches tubaires.

C - Trompes aboutissant aux extrémités d'un ruban
transversal fibro-musculaire.

D - Nodule utérin médian où aboutissent les trompes

DIAGNOSTIC

I DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER est facile dans les cas typiques.

- Le motif de consultation le plus fréquent est une aménorrhée primaire isolée chez une jeune fille présentant un développement pubertaire normal.

- L'examen physique doit faire suspecter le diagnostic. Les organes génitaux externes sont parfaitement développés dans le sens féminin.

La position médio-vulvaire du méat uréthral doit attirer l'attention.

Le doigt, un hystéromètre ou une bougie de HEGAR n° 3 ou 4 ne peuvent pénétrer dans la cavité vaginale qui fait entièrement défaut ou est remplacée par une cupule borgne de quelques millimètres de profondeur.

Par ordre de fréquence, le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER est le premier à être évoqué devant une absence congénitale de vagin.

La coelioscopie, examen de routine en gynécologie moderne, doit confirmer le diagnostic.

L'urographie intra-veineuse est le plus souvent normale.

L'étude génétique montre un sexe chromatinien positif et une formule chromosomique 44 A + X X sans anomalies décelables. Toutefois en raison des anomalies observées, il est intéressant de demander au généticien de nous chiffrer le test de BARR.

II DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

a) Nous n'insisterons pas sur les autres causes d'aménorrhée utérine qui ne résistent pas à un examen gynécologique complet qui affirme rapidement l'aplasie vaginale.

b) L'imperforation hyménéale est parfois suspectée comme ce fut le cas dans notre deuxième observation.

Il manque alors la symptomatologie fonctionnelle bruyante caractéristique de l'hématocolpos, la masse abdomino - pelvien -

ne et le bombement périnéal souvent spectaculaire.

c) L'aplasie isolée du vagin surmontée d'un utérus normal est exceptionnelle, elle représente 1 % des absences congénitales de vagin.

Dans ce cas fort rare, il se produit inmanquablement des accidents de rétention assez bruyants pour attirer l'attention. Le tableau d'hématométrie avec hématosalpinx et hémopéritoine n'a rien de commun avec la symptomatologie mineure du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

d) En fait, un seul diagnostic mérite d'être discuté : celui du testicule féminisant ou syndrome de MORRIS.

Un certain nombre de signes sont communs aux deux affections :

- . Il s'agit de sujets diagnostiqués féminins sans ambiguïté à la naissance.

- . La puberté morphologique s'est faite normalement et à l'âge habituel.

- . Le morphotype et le morphogramme, ainsi que le développement mammaire, indiquent une sécrétion œstrogénique suffisante.

- . Le comportement général et la libido impliquent une féminité parfaite.

- . La vulve est normale et le vagin entièrement ou aux 3/4 absent.

. Les hernies inguinales sont possibles.

Pourtant le testicule féminisant a des caractères particuliers qui permettent de la différencier du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

. La notion de fréquence ne joue pas en sa faveur puisque le syndrome de MORRIS représente 10 % des causes d'absence congénitale de vagin.

. Il y a quelquefois plusieurs cas dans la famille et même dans la fratrie ; nous avons récemment observé une forme familiale exceptionnelle puisque 4 soeurs présentaient un syndrome de MORRIS dont deux avec dégénérescence maligne des gonades.

. Il n'y a aucun signe de fonctionnement ovarien : pas de molimen cataménial, courbe thermique monophasique, jamais de règles vicariantes.

. Les pilosités pubienne et axillaire sont rarement normales, parfois clairsemées parfois complètement absentes. Ce fait, quand il existe est un excellent signe en faveur du syndrome de MORRIS (Hairless Woman des Anglo-saxons).

. Il n'y a aucune anomalie malformative de l'appareil urinaire. Le méat urétral est toujours de forme, de dimension et de situation normales.

. Une petite cavité vaginale borgne existe toujours.

. La coelioscopie objective l'absence de toute formation mullérienne : pas d'utérus, pas de trompes, pas d'ovaires.

. Les gonades sont des testicules souvent en position inguinales ou herniés.

. L'étude génétique est essentielle. La chromatine sexuelle est négative, le caryotype est 44, X Y sans anomalies décelables.

L'étiopathogénie du syndrome de MORRIS est également différente l'absence de sécrétion d'une substance à action androgénique par les gonades embryonnaires est à l'origine du défaut d'évolution des canaux de WOLFF ; le principe anti-mullérien normale - ment sécrété, provoque la régression des canaux de MULLER. D'autres hypothèses pathogéniques sont émises, elles sont encore à l'étude mais jamais une cause tératogène n'est invoquée.

Le tableau ci-après résume les éléments différentiels des deux syndromes.

	<u>Syndrome de</u> <u>ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER</u>	<u>Syndrome de</u> <u>MORRIS</u>
<u>mnèse</u>	en général cas unique	parfois plusieurs cas dans la même fratrie
<u>kamen</u>	développement staturo-pondéral normal	id.
	seins bien développés	id. mais glande mammaire hypoplasique
	pilosités axillaire et pubienne normales	clairsemées voire absentes (Hairless Woman)
	méat urétral médio-vulvaire	situation normale
	vagin absent ou cupule de quelques millimètres	toujours présence d'une petite cavité vaginale borgne
	gonades rarement en position	fréquemment inguinales
<u>onnement</u>		
<u>rien</u>	normal ou subnormal	aucun stigmate
<u>oscopie</u>	deux cornes utérines rudimentaires	aucun élément mullérien
	trompes normales	
	gonades : ovaires	gonades : testicules
<u>raphie</u>		
<u>veineuse</u>	anomalies mineures fréquentes	toujours normale
<u>tique</u>	chromatine sexuelle positive caryotype : 44 + X X	chromatine sexuelle négative caroytype : 44 + X Y

ELEMENTS PERMETTANT DE DIFFERENCIER LE SYNDROME DE

ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER DU SYNDROME DE MORRIS.

ETIOPATHOGENIE

La malformation utéro-vaginale du syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER survient donc après une différenciation gonadique normale et après une ébauche de différenciation gonadophorique.

Le problème qui se pose alors est de savoir quelle est la cause de cet arrêt de développement des canaux de MULLER.

La recherche d'une étiologie valable a suscité de nombreux travaux. Quelques théories ont été émises, seules deux éventualités restent à discuter :

I/ THEORIE EMBRYOPATHIQUE

Un facteur tératogène pourrait être à l'origine de l'arrêt de développement des canaux de MULLER.

Quelques faits plaident en sa faveur :

- MULLER pense à l'action d'un agent tératogène du fait de l'origine embryologique différente des organes malformés.

- DELLENBACH mentionne une observation de SHOTTON et MONIE où il existe une agénésie réno-urétérale chez un enfant masculin dont la mère avait été traitée par le chlorambucil pour une maladie de HODGKIN ; il rapporte également les expériences de MONIE qui administre du chlorambucil à des rates au 10^{ème} jour de gestation : les foetus mâles présentaient souvent une aplasie rénale par agénésie urétérale et les foetus femelles une agénésie mullérienne au même niveau.

- MULLER possède un cas de malformation uro-génitale où existe un hémi-syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER avec absence d'artère ombilicale du côté opposé et fait un rapprochement avec les malformations artérielles observées par THOMAS dans son étude sur les effets tératogènes de la Thalidomide.

- GRUENWALD démontre que le développement des canaux de MULLER s'effectue grâce à une induction provenant des canaux de WOLFF. La perturbation initiale pourrait être au niveau des canaux de WOLFF, viciant ainsi la progression des canaux de MULLER.

Cependant aucun facteur tératogène n'a pu jusqu'ici être mis en évidence. Aucune maladie infectieuse ou virale ne semble avoir troublé le déroulement de la gestation, argument bien sûr fragile puisque l'interrogatoire de la mère se fait au minimum une quinzaine d'années après l'accouchement. On ne retrouve aucune ingestion médicamenteuse particulière, aucune maladie métabolique. Donc aucun facteur commun susceptible d'entraîner une telle embryopathie n'est mis en évidence à l'heure actuelle.

On imagine mal en effet comment plusieurs agents tératogènes pourraient entraîner les mêmes lésions, celles-ci étant dues à l'arrêt du développement des canaux de MULLER à un endroit et un temps précis de l'organogénèse.

ROSSI rejette la possibilité embryopathique qui, pour lui,

explique mal l'existence de formes asymétriques ou unilatérales et préfère évoquer une anomalie génétique.

2/ THEORIE GENETIQUE

Celle-ci semble fort séduisante pourtant elle repose sur des bases fragiles :

- Observations de cas familiaux :

ANGER (3) rapporte l'observation d'une famille de trois soeurs. Deux présentent un syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER typique, la troisième un héli-syndrome avec agénésie gonadomullérienne totale controlatérale.

Les caryotypes sont normaux 44 XX.

MULLER possède les observations de deux soeurs, l'une présente le syndrome typique, l'autre un héli-syndrome.

Ces rares observations sont effectivement troublantes et la répétition de l'action d'un même agent tératogène paraît peu vraisemblable.

- Observations de cas avec mosaïque :

Plusieurs cas de la littérature mentionnent une formule chromosomique anormale à type de mosaïque (28 - 49 - 52).

Mais toutes ces observations sont des syndromes de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER atypiques ou associent des lésions qui nous

éloignent notablement du cadre nosologique de ce syndrome malformatif.

Tous les cas de syndrome typique bilatéral et symétrique possèdent un caryotype normal 44 XX.

- Anomalies du taux de la chromatine sexuelle :

Par contre le sexe chromatinien est retrouvé avec une fréquence troublante à des taux anormalement bas.

LINQUETTE (28) possède une observation avec un sexe chromatinien à 6 % sur biopsie cutanée et à 71 % sur les frottis de l'infundibulum vaginal.

LEDUC (25) présente 9 cas avec caryotype normal mais un taux de chromatine sexuelle situé entre 24 et 85 %, deux de ses cas avaient des dermatoglyphes anormaux à type de distorsion multiples.

AZOURY (5) a étudié sur le plan génétique 12 femmes présentant des anomalies du tractus uro-génital ; le caryotype s'est toujours révélé normal mais le sexe chromatinien sur frottis buccaux était compris entre 20 et 38 % et les drumsticks des polynucléaires neutrophiles entre 0 et 13/500.

BJORO (cité par PETITOT 50) dans 25 cas d'agénésie vaginale avec caryotype normal a trouvé :

- sexe chromatinien sur muqueuse buccale compris entre 18 à 42 %.

- sexe chromatinien sur muqueuse vaginale compris entre

20 et 44 %.

- drumsticks compris entre 4 et 10 %.

Donc s'il n'existe pas d'altération chromosomique évidente, on ne peut éliminer une anomalie génique que nos moyens d'étude actuels ne peuvent encore détecter.

L'hypothèse d'une anomalie génique rejoint celles des auteurs italiens, qui sont situées sur le plan de la biochimie cellulaire : "des altérations enzymatiques au niveau du mésenchyme embryonnaire de la région utéro-vaginale provoqueraient l'arrêt de la formation des canaux de WOLFF et de MULLER".

TRAITEMENT

D'origine embryopathique ou génétique, le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER est une malformation utéro-vaginale majeure. L'aménorrhée et la stérilité en sont les conséquences irrémédiables. Aucune thérapeutique hormonale ne peut être efficace ; administrée à l'aveugle, en l'absence d'un diagnostic précis, elle est inutile et parfois dangereuse. Le seul traitement à envisager est la création d'un néo-vagin qui va permettre une vie sexuelle satisfaisante mais bien sûr sans aucun espoir de grossesse.

Les méthodes sont nombreuses, nous nous contenterons de les citer, nous insisterons sur les plus utilisées à l'heure actuelle.

Les indications sont essentielles, elles doivent être posées et respectées de façon judicieuses, elles seules garantissent le bon résultat anatomique et fonctionnel.

I LES METHODES

a) La méthode non opératoire de FRANCK (1932)

Elle est fondée sur la malléabilité du tissu mésenchymateux de l'espace intervésico-rectal et sur l'extensibilité de l'infundibulum vaginal. Elle consiste à exercer des pressions pluriquotidiennes, digitales ou instrumentales au niveau de cet infundibulum vaginal.

Actuellement, les mêmes résultats sont obtenus par la répétition d'essais de rapports sexuels, ils aboutissent à un résultat physiologique et fonctionnel plus ou moins parfait à long terme.

Cette méthode séduit par sa simplicité mais elle exige des deux partenaires une patience et une persévérance méritoires.

b) Les méthodes chirurgicales

La chirurgie plastique naquit avec le 20^{ème} siècle.

Trois impératifs essentiels sont recherchés :

- . créer une cavité à l'emplacement habituel du vagin et de dimensions définies : 3,5 cm de large X 10 à 15 cm de longueur. Ces mesures étant toujours légèrement supérieures à celles que l'on obtiendra définitivement.

- . l'épithélialiser convenablement.

- . la maintenir dans des dimensions satisfaisantes en essayant de limiter le plus possible les rétractions secondaires.

Pour répondre à ces trois impératifs, de nombreuses méthodes ont vu le jour, elles sont communes aux absences congénitales de vagin sans préjuger des lésions associées, nous allons citer les principales.

- La première méthode est celle de WARTHON reprise par COUNSELLER.

Elle consiste à créer une cavité vaginale par dissection de la

cloison intervésico-rectale et en maintenir la profondeur et la béance par le port d'un mandrin en matière plastique.

L'épidermisation de la cavité se fait, à la longue, aux dépens de la petite zone de muqueuse vulvo-vaginale incisée au cours de l'intervention chirurgicale.

Ces néo-vagins furent trouvés insuffisants de par leur tendance à se rétrécir puis à se combler.

- Ainsi vint l'ère des plasties cutanées.

ABBE, FORGUE utilisèrent des greffes dermo-épidermiques selon la méthode de THIERSH.

KIRSCHNER et WAGNER utilisèrent des greffes sous forme d'un lambeau unique tapissant toute la cavité et maintenu en place par un mandrin.

Le greffon est prélevé au rasoir, au bistouri ou au dermatome de PAGET.

Une autre variante consiste à prendre un greffon de peau totale comme le préconisèrent BURIAN et OSTREIL. Cette greffe peut être libre ou pédiculée.

Ces greffes de peau ne donnèrent pas entière satisfaction : pousse de poils, tendance à la rétraction, cicatrices chéloïdes au niveau des prises de greffons.

C'est pourquoi les chirurgiens pensèrent remplacer le manchon cutané par une plastie muqueuse.

MUSSET préconise l'utilisation des petites lèvres.

- Transplantations viscérales.

BALDWIN utilise l'intestin grêle. C'est une opération difficile à réaliser qui comporte un temps péritonéal. Un certain pourcentage d'insuccès, de complications et même de décès malgré les modifications apportées par CONSTANTINI, PICOT et MORI, a fait abandonner la méthode.

SCHUBERT utilise le rectum. Dans un premier temps, il transplante la partie inférieure du rectum en avant dans le dédoublement de la cloison vésico-rectale. Dans un deuxième temps il sectionne et isole 12 à 15 cm de rectum qui réaliseront le néovagin, enfin il abaisse le haut rectum jusqu'à l'anus pour rétablir la continuité de l'intestin.

C'est une opération longue, difficile, non dénuée de risque vital mais qui a donné d'excellents résultats à des chirurgiens comme COTTE, SANTY et bien d'autres à la suite de SCHUBERT.

Ces méthodes de transplantations viscérales n'ont plus qu'un intérêt historique, les risques étant disproportionnés par rapport au but recherché.

Les seules méthodes actuellement utilisées sont :

- la méthode non opératoire de FRANCK.

- le clivage intervésico-rectal avec ou non mise en place de greffes cutanées prélevées au niveau de l'abdomen ou de la face interne des cuisses (GAUTIER).

Notre seule patiente opérée a bénéficié d'un clivage simple

intervésico-rectal avec un bon résultat anatomique et fonctionnel.

Le seul inconvénient de cette méthode est de nécessiter des soins post-opératoires longs et astreignants : port du mandrin permanent pendant 6 mois, nocturne pendant les 6 mois suivants, rapports sexuels fréquents.

Les indications sont capitales dans l'obtention d'un résultat anatomique et fonctionnel satisfaisant.

II LES INDICATIONS

Les indications sont bien codifiées par MUSSET et ses élèves.

Elles se basent sur un bilan de l'état local, et tiennent compte du psychisme de ces malades.

Cette étude psychique est capitale.

La révélation de cette grave malformation, même faite avec beaucoup de tact et de douceur, ébranle l'équilibre psychique de ces malades.

Elle développe un complexe d'infériorité difficile à surmonter, un tableau névrotique peut engendrer des gestes suicidaires (4).

Il faut dédramatiser la situation aux yeux de la mère ou du mari, et une psychothérapie de soutien facilitera l'acceptation consciente de la malformation par la patiente et son entourage.

Seules les malades bien équilibrées comprendront la nécessité des soins post-opératoires.

Cette étude nous permet de sélectionner les femmes qui doivent bénéficier d'un traitement.

Il n'est en effet pas question d'opérer toutes les femmes porteuses de cette malformation dans le seul but de leur créer une cavité vaginale.

Il ne faut jamais opérer une jeune fille dès la découverte de sa malformation, mais l'informer d'une intervention chirurgicale possible dans les six mois qui précéderont un éventuel mariage en insistant bien sur le but de l'intervention ; celle-ci lui permettra une vie sexuelle normale mais sans aucune possibilité de procréation. AMELINE (2) a vu une de ses malades, fervente catholique, refuser l'intervention : des rapports sexuels, sans possibilité de conception, lui paraissaient assimilables à une sorte de "prostitution conjugale" inadmissible. Il faut s'assurer de la bonne orientation de la libido, AMELINE refusa l'intervention à une lesbienne avérée qui désirait seulement "être comme les autres".

Il faut avoir la certitude que ce néo-vagin deviendra vite "fonctionnel", car la création d'un néo-vagin sans emploi mène toujours à un échec anatomique.

La participation du fiancé ou du mari est importante, il faut tenir compte de son psychisme, son émotivité et de son "intellectualité" si l'on ne veut pas s'exposer comme AMELINE à un

échec imprévu : chez le mari d'une de ses opérées à très bon résultat anatomique, s'est installée une impuissance psychique et élective impossible à vaincre.

Les contre-indications sont donc : le terrain névropathe, le trop jeune âge, l'absence de projets de mariage ou de possibilité de vie sexuelle active à brève échéance.

L'intervention est demandée, toutes les conditions sont favorables, on peut envisager la conduite à tenir.

Beaucoup d'auteurs commencent, dans un premier temps, par la méthode de FRANCK. Celle-ci est plus favorable dans les cas où il existe déjà une cupule vaginale de quelques millimètres de profondeur ; les dilatations se font à l'aide d'une bougie de HEGAR ou par des tentatives répétées de rapports sexuels.

Les résultats obtenus sont parfois surprenants et MUSSET publie trois cas de "guérison" spontanée par cette méthode, ROBERT en présente six exemples.

Elle permet de toute façon d'obtenir une cupule de quelques centimètres qui facilite la création chirurgicale d'un néo-vagin, et est une bonne préparation psychologique aux épreuves ultérieures. Le temps chirurgical est envisagé dans un deuxième temps. La majorité des auteurs français préfèrent le clivage simple intervésico-rectal, méthode simple et sans danger aux résultats esthétiques parfaits puisque le clivage respecte l'orifice vulvaire et ne laisse aucune cicatrice de prélèvement de greffons cutanés.

Malheureusement, comme le souligne SERMENT, la méthode est imparfaite car elle nécessite des soins post-opératoires pendant environ un an, mettant la volonté et la ténacité du couple à rude épreuve. L'épithélialisation est lente parfois incomplète et une rétraction peut se créer quelquefois très rapidement si le mandrin est enlevé trop tôt.

Quelques auteurs français et surtout les Américains préfèrent associer au clivage des greffes cutanées, cette méthode exige moins de soins post-opératoires mais le néo-vagin n'est pas exempt de rétractions et de constriction annulaires si le traitement n'est pas correctement suivi.

Nous dirons avec MUSSET qu'il est difficile d'affirmer la supériorité d'un procédé : "ce qui est supérieur, c'est l'exactitude de l'indication et la qualité de l'application de la méthode thérapeutique choisie".

III LES RESULTATS

Le résultat doit être envisagé d'un triple point de vue : celui du chirurgien, celui du "mari" et celui de l'opérée.

- Pour le chirurgien un seul critère sévère : avec une vulve d'apparence normale introduction et ouverture facile d'un spéculum sans lubrifiant.

Ce résultat doit être apprécié avec un recul d'au moins un an

après l'intervention, de sept ou huit ans de vie sexuelle active pour certains.

- Pour le mari le résultat est presque toujours excellent avec des rapports satisfaisants et complets. Rappelons l'importance de son active coopération.

- Pour l'opérée le résultat est difficile à apprécier. Beaucoup se disent satisfaites et arrivent assez facilement à un orgasme qui n'est peut-être que clitoridien. Le résultat dépend surtout de sa patience, de sa persévérance à assurer les soins post-opératoires longs et astreignants.

CONCLUSIONS

Le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER ou "cornes utérines rudimentaires non canaliculées avec aplasie vaginale" est une entité anatomo-clinique connue depuis longtemps à l'étranger, étudiée en France seulement après la première communication de MULLER en 1961.

Nous en présentons trois cas caractéristiques.

Ce syndrome d'aplasie utéro-vaginale se définit par :

- une absence de toute formation utérine centrale remplacée par deux cornes utérines rudimentaires non canaliculées
- deux trompes et deux ovaires normaux.
- une agénésie totale ou partielle du vagin.

Il possède six caractéristiques :

I) cliniques

Il est découvert, dans la majorité des cas, lors du bilan d'une aménorrhée primaire isolée présentée par une jeune fille au morphotype parfaitement féminin.

L'apareunie, la dyspareunie, la stérilité primaire sont des motifs de consultation plus exceptionnels.

Les organes génitaux externes sont parfaitement féminins.

Seule la position médio-vulvaire du méat urétral est fréquente, elle est pour MULLER un signe quasi pathognomonique et doit faire évoquer le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

Le toucher vaginal ou l'exploration prudente de l'espace rétro-hyménéal à l'hystéromètre ou à la bougie de HEGAR numéro 3 ou 4

objective l'absence totale ou partielle de la cavité vaginale.

2) anatomiques

Le coelioscopie est indispensable au diagnostic.
Les lésions observées sont indiscutables et ne peuvent prêter à aucune confusion :

- . Deux cornes rudimentaires reliées entre elles par un repli péritonéal.
- . Trompes et ovaires normaux. Des dystrophies ovarien - nes sont décrites : ovarite scléro-kystique - aspects steiniens. Des formes asymétriques sont possibles, seules leurs particularités anatomiques sont intéressantes, leur aspect clinique étant identique à la forme typique.

3) radiologiques

L'urographie intra-veineuse est indispensable, elle dépiste les anomalies associées de l'appareil urinaire.
Les malformations majeures telle l'agénésie rénale unilatérale sont exceptionnelles.
Le rein pelvien, une anomalie de rotation, une duplicité urétérale se rencontrent avec une certaine fréquence.
Des lésions osseuses surtout rachidiennes y sont associées.

4) diagnostiques

Le diagnostic positif est rapidement posé sur les données de la clinique et de la coelioscopie.
Le seul diagnostic à discuter est le syndrome de MORRIS ou

testicule féminisant : absence de tout élément mullérien, existence de deux testicules souvent herniés, formule chromosomique 44 XY.

5) étiopathogéniques

L'élément causal est peut-être un principe tératogène qui bloque simultanément la progression des deux canaux de MULLER à un endroit précis et à un moment donné de l'embryogénèse.

L'origine génétique du syndrome est évoquée sur quelques fragiles arguments :

formes familiales quelquefois décrites, taux bas de chromatine sexuelle; cas avec mosaïques mais ceux-ci s'éloignent de la description classique du syndrome.

Le caryotype est toujours 44 XX mais peut-être s'agit-il d'une anomalie génique non décelable par nos moyens d'étude actuels.

6) thérapeutiques

Le traitement ne peut être qu' "orthopédique" par la création d'un néo-vagin. De nombreuses méthodes chirurgicales furent tentées, les auteurs actuels reviennent aux méthodes simples dénuées de tout risque vital.

Les indications thérapeutiques judicieusement posées et respectées garantissent un bon résultat fonctionnel.

Bien sûr l'aménorrhée et la stérilité sont irrémédiables, leur acceptation sera facilitée au besoin par une psychothérapie de soutien.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 AMELINE A. HUGUIER
A propos des absences congénitales de vagin -
Mém. Acad. chir. 77, n° 4-5 : 173 - 175 (1951)

- 2 AMELINE A.
Considérations pratiques sur la création d'un
néo-vagin par clivage intervésico-rectal.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 13, n° 2 : 113 - 121
(1961)

- 3 ANGER D. HEMET J. ENSEL J.
Forme familiale du syndrome de R. K. H.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 18, n° 3 : 229 - 234
(1966)

- 4 ANHEIM B.
Le syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser
Thèse Strasbourg 1964 n° 25.

- 5 AZOURY R.S. JONES H.W.
Découvertes cyto-génétiques chez les malades
avec absence congénitale de vagin.
Am. J. Obst. Gyn. 94, n° 2 : 178 - 180 (1966)

- 6 BELAISCH J. MICHEL - WOLFROMM H.
Les possibilités d'adaptation locale, fonction -
nelle et non opératoire dans certains cas d'absenc
congénitale du vagin. Indications thérapeutiques
et techniques particulières qu'on peut en déduire.
Gaz. Méd. France 71, n° 19 : 3039 - 3054 (1964)

- 7 BERTRAND P. DUBREUIL Y. TOUATI E. SCHMITTD
SCHOULER A.
Le syndrome de Rokitansky - Kuster (à propos de
3 observations)
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 16, n° 4 : 484 - 487
(1964)

- 8 BERTRAND P. MALASSAGNE J. LEFAUCHER G.
 Un cas particulier du syndrome de R. K. H.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 19, n° 2 : 156 - 158
 (1967)
- 9 BERTRAND P.
 L'aplasie vaginale.
 Comp. Rend. Soc. Fr. Gyn. n° 5 : 405 - 410 (1964)
- 10 CAOINETTE M. GAGNON P.P. LEBLOND A.
 Absence congénitale de vagin.
 Laval Méd. 36, n° 1 : 22 - 26 (1965)
- 11 CHAWLA S. BERY K.
 Les anomalies des voies urinaires et du squelette
 associées à l'absence congénitale de vagin.
 Brit. Méd. J ; 5500 : 1398 - 1400 (1966)
- 12 CHELLI M. FARZA B. MAAMOURI M.T.
 A propos de quelques malformations utérines type
 R. K. H.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 20, n° 5 bis : 477 - 478
 (1968)
- 13 CLAVERT J.
 Le développement de l'appareil génital interne
 de la femme in : hypoplasies et malformations de
 l'appareil génital interne de la femme.
 Soc. Franç. Gyné. Masson éd. (1964)
- 14 CLAVERT J.M.
 Embryologie des organes génitaux féminins.
 E. M. C. Gynécologie 110 A 10 (1967)
- 15 COLETTE C ESCHBACH J. MENETRE G. PERCHER Ph.
 Cinq cas francs-comtois de syndrome de
 Rokitansky - Kuster.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 18, n° 2 : 190 - 192
 (1966)

- I6 CORDIER G.
 Aplasie du vagin. Une décennie et plus d'expérience
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. I3, n° 2 : I30 - I34
 (I96I)
- I7 FEVRE M.
 Les malformations vulvo-vaginales.
 Rev. Prat. I7, n° 32 : 462I - 4634 (I967)
- I8 GAUTHE J.
 L'absence congénitale de vagin et son traitement.
 Thèse Paris I963 n° 738.
- I9 GAUTIER P. LEKIEFFRE M. VANDENBUSSCHE F. DESMONS F.
 Supériorité des colpoplasties par greffes cutanées
 dans le traitement de l'absence congénitale de
 vagin.
 Comp. Rend. Soc. Gynéc. n° 3 : 2I3 - 225 (I972)
- 20 HAUSER G.A. KELLER M. KOLLER Th. WENNER R.
 Le syndrome de Mayer - Rokitansky - Kuster
 (présentations de cas).
 Gynaecologia I5I, n° 2 : III - II2 (I96I)
- 2I HAUSER G.A. SCHREINER W.E.
 Le syndrome de Mayer - Rokitansky - Kuster
 (absence de vagin, utérus didelphe).
 Schweiz. Méd. Wschr. 9I, n° I2 : 38I - 384 (I96I)
- 22 JAHIER H. WAHL P.
 Le syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. I7, n° 5 : 486 - 488
 (I965)
- 23 JOST A.
 Les bases biologiques de l'interprétation de
 certaines anomalies sexuelles.
 Ann. Endoc. Paris I7 : 479 - 484 (I956)

- 24 JOYEUX R. COLIN R. MONTEIL - SEURIN
4 observations d'absence congénitale du vagin.
Problèmes endocriniens. Diagnostic.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 15, n° 2 : 246 (1963)
- 25 LEDUC B. VAN CAMPENHOUT J. SIMARD R.
L'absence congénitale de vagin.
Am. J. Obst. Gyn. 100, n° 4 : 512 - 520 (1968)
- 26 LERAT M.F. LEBRET MAGRE BUZELIN
Le syndrome des cornes utérines rudimentaires non
canaliculées de Rokitansky - Kuster - Hauser. A
propos de deux observations inédites.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 20, n° 4 : 365 - 369
(1968)
- 27 LEROUX P. MAGRE J.
Syndrome de Rokitansky.
Bull. Féd. Gynéc. Obst. Franç. 16 : 610 (1964)
- 28 LINQUETTE GASNAULT J.P. DUPONT - LECOMPTE J.
Le syndrome de R. K. H. et les syndromes voisins
d'aplasie utéro-vaginale.
Rev. Franç. Endocr. Clin. 9, n° 1 : 41 - 60 (1968)
- 29 MAGNIN P. FELMAN D. THEOLEYRE J.
A propos d'un cas d'absence congénitale de vagin.
Lyon. Méd. n° 43 : 843 - 849 (1966)
- 30 MALINAS
Absence congénitale de vagin.
Thèse Paris 1951 n° 12
- 31 MARCHESI F. ALBANO V. CITTAOINI E.
Intérêt de la coelioscopie dans l'étude des
hypoplasies et malformations de l'appareil génital
féminin interne.
C. R. soc. franç. gyn. 34 : 335 - 337 (1964)

- 32 MARTY G.
 Malformation complexe de l'appareil génital de la femme.
 Syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser.
 Nice méd. 7, n° I : 35 (1969)
- 33 MASSON J.Cl. SCHWARCBERG R. DAYEH S.
 A propos de l'association d'un kyste de l'ovaire tordu et d'un syndrome de R. K. H. Problèmes étiologiques.
 Bull. Féd. Gynéc. Obst. Franç. n° 19 : 72 - 73 (1967)
- 34 MERSCH J.
 Le syndrome de R-K, une malformation congénitale rare.
 Considérations à propos d'un cas.
 Bull. Soc. Sc. méd. Grand-Duché de Luxembourg. 101, n° 2 : 93 - 96 (1964)
- 35 MORIN P. GLASER H.
 Syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser et dystrophies ovariennes.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 20, n° 3 : 229 - 232 (1968)
- 36 MULLER P.
 Le syndrome atrésie vaginale et utérus bifide rudimentaire : considérations étiopathogéniques et cliniques.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 13, n° 4 : 502 - 504 (1961)
- 37 MULLER P.
 Les divers syndromes anatomo-cliniques dont l'absence de vagin représente le symptôme majeur.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 14, n° 1 : 58 - 61 (1962)

- 38 MULLER P.
L'absence congénitale de vagin - Problèmes
étiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
Gaz. Méd. France 69, n° 14 : 2277 - 2289 (1962)
- 39 MULLER P.
Syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser.
Comp. Rend. Soc. Franç. Gynéc. 34 : 241 - 242
(1964)
- 40 MULLER P.
Cornes utérines rudimentaires non canaliculées
avec aplasie vaginale ou syndrome de Rokitansky -
Kuster - Hauser. in : Hypoplasies et malformations
de l'appareil génital interne de la femme.
Soc. Franç. Gynéc. Masson éd. (1964)
- 41 MULLER P.
La place du syndrome : cornes utérines rudimentaire
non canaliculées ou de Rokitansky - Kuster parmi les
malformations du tractus génital de la femme.
Rev. franç. Gyn. Obst. 61, n° 6 : 471 - 486
(1966)
- 42 MULLER P. et Coll.
Malformations congénitales des trompes et de
l'utérus.
E.M.C. Gynécologie fasc. I23 A1 10 - 2 - (1967)
- 43 MULLER P. DELLENBACH P. GILLET J.Y.
Les malformations du tractus génital de la femme
et celles du haut appareil urinaire qui peuvent
leur être associées : étude morphologique et
physiopathologique.
Sem. hôp. Paris 43 : 912 - 918 (1967)

- 44 MULLER P. MUSSET R. NETTER A. SOLAL R.
Etude du haut appareil urinaire chez les porteuses
de malformations utérines. Etude de 133 observations
Presse Méd. 75 : 1331 - 1336 (1967)
- 45 MULLER P. KELLER B. DELLEMBACH P. LEVY G.
PHILIPPE E.
Trois cas d'association d'un utérus unicorne d'un
côté et de l'anomalie caractéristique du syndrome
de R. K. de l'autre.
C.R. Soc. Franç. Gyn. 34, n° 5 : 285 - 288 (1964)
- 46 MULLER P. DELLEMBACH P. WALTER F. X.
Corne utérine rudimentaire non canaliculée avec
aplasie vaginale : formes unilatérales.
C.R. Soc. Franç. Gyn. 35, n° 5 : 401 - 406 (1965)
- 47 MUSSET R. HERVET E. LEFEBVRE Ph. FONTA R.
Trois observations de guérison fonctionnelle non
chirurgicale d'absence congénitale du vagin.
Bull. Soc. Gyn. Obst. 13, n° 2 : 117 - 121 (1961)
- 48 MUSSET R. MULLER P. NETTER A. SOLAL R.
Nécessité d'une classification globale des
malformations utérines. Les malformations urinaire
associées. Intérêt de certaines particularités à
la lumière de 141 cas.
Gyn. Obst. Paris 66, n° 2 : 145 (1967)
- 49 PALLIEZ R. DELECOUR M. DEMINATTI M. MONNIER J.C.
BEGUERI F.
Syndrome de Rokitansky - Kuster avec rein unique

Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 20, n° 3 : 271 - 272
(1968)

- 50 PETITOT F.
 Cornes utérines rudimentaires non canaliculées
 avec aplasie vaginale ou syndrome de R. K. H. - à
 propos de sept observations.
 Thèse Dijon 1971 n° 13
- 51 ROBERT H.
 La place de la méthode de FRANCK (méthode non
 opératoire) dans le traitement de l'absence de
 vagin - relation de 6 cas.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. et Obst. 13, n° 2 : 121 - 125
 (1961)
- 52 SERMENT H. MOURGUES P. PIANA L. BOSSI G. FELCE A.
 Réflexions à propos de l'absence congénitale de
 vagin, à propos de huit observations.
 Rev. franç. end. clin. 5, n° 5 : 499 - 512 (1964)
- 53 SERMENT H. FELCE A. HARTUNG N. TANGUY Y.
 A propos d'une malformation utéro-vaginale
 inhabituelle.
 Bull. Féd. Gynéc. Obst. franç. 18 : 284 - 285
 (1966)
- 54 SERMENT H. BOSSI G. PIANA L. BLANC B. MARTIN -
 SALAMON J.
 Réflexions à propos du traitement des aplasies
 vaginales.
 Bull. Féd. Soc. Gynéc. Obst. franç. 21 : 181 - 183
 (1969)
- 55 SICARD A.
 La réfection d'un vagin absent doit rester une
 opération simple et bénigne.
 Bull. Féd. Soc. Gyn. et Obst. 13, n° 2 : 128 - 130
 (1961)

- 56 TUCHMANN - DUPLESSIS H. HAEGEL P.
Embryologie - 1970 - fasc. 2 - Masson éd.
- 57 VAGUE J.
La différenciation sexuelle humaine - Ses incidences en pathologie.
Paris 1953 - Masson éd.
- 58 VANDEKERCKHOVE D. THIERY M. RAPPE J.
Apport de la pneumopelvigraphie dans le diagnostic du syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser.
Comp. Rend. Soc. franç. Gyn. n° 5 : 339 - 342 (1964)
- 59 VASSAL J. CHARTIER M. JOB J-Cl. CANLORBE P.
Une cause rare d'aménorrhée primaire : le syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser.
Ann. Pédiatrie 43, n° 16 : 321 - 322 (1967)
- 60 VINOUEARD A.J.
Etat du haut appareil urinaire chez les femmes porteuses d'une malformation utérine majeure (à propos de 100 observations nouvelles avec étude complète de l'appareil génito-urinaire)
Thèse méd. Paris 1966 n° 523
- 61 VITSE M. BOULANGER J. Ch. LEGER C. DEVIMES F.
Deux cas de syndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 1970, 22 n° 4 464
- 62 WEILL G.
Un nouveau cas de syndrome de Rokitansky - Kuster Hauser associé avec une dysgénésie gonadique
Comp. Rend. Soc. Franç. Gyn. 34 n° 5 1964 - 280 -

SOMMAIRE

HISTORIQUE	P. 1 à 5
DEFINITION - FREQUENCE	P. 6 à 8
EMBRYOLOGIE	P. 9 à 25
1) L'appareil urinaire	
2) L'appareil génital	
OBSERVATIONS	P. 26 à 41
ETUDE CLINIQUE	P. 42 à 51
1) Circonstances de découverte	
2) Anamnèse	
3) Examen clinique	
ETUDE PARACLINIQUE	P. 52 à 66
1) Exploration radiologique	
2) Exploration coelioscopique	
3) Exploration endocrinienne	
4) Recherche des anomalies associées	
5) Etude génétique	

FORMES ANATOMO - CLINIQUES P. 67 à 71

1) Formes marginales

2) Formes asymétriques

DIAGNOSTIC P. 72 à 77

1) Diagnostic positif

2) Diagnostic différentiel

ETIOPATHOGENIE P. 78 à 83

TRAITEMENT P. 84 à 93

1) Les méthodes

2) Les indications

3) Les résultats

CONCLUSIONS P. 94 à 97

BIBLIOGRAPHIE P. I à IX

